

Morphea & Scleroderma

✓

94

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

Année 1885

THÈSE

N°

POUR

LE DOCTORAT EN MÉDECINE

*Présentée et soutenue le vendredi, 15 janvier 1886, à 1 heure*

A LA FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

Par Eugène COLLIN

Ancien externe des hôpitaux  
Né à Passavant (Marne), le 21 mai 1861

CONTRIBUTION A L'ÉTUDE

DE

LA SCLÉRODERMIE

*Président : M. le professeur FOURNIER.*

*Juges : MM. { DIEULAFOY, professeur.  
LANDOUZY, agrégé.  
RENDUS, id.*



PARIS

LIBRAIRIE OLLIER-HENRY

13 RUE DE L'ÉCOLE DE MÉDECINE, 13

1886

# FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

**Doyen** ..... M. BÉCLARD.

## Professeurs :

MM.

Anatomie.....	SAPPEY.
Physiologie.....	BECLARD.
Physique médicale.....	GAVARRET.
Chimie organique et chimie minérale.....	GAUTIER.
Histoire naturelle médicale.....	BAILLON.
Pathologie et thérapeutique générales.....	BOUCHARD.
Pathologie médicale.....	PETER.
	DAMASCHINO.
Pathologie chirurgicale.....	GUYON.
	LANNELONGUE
Anatomie pathologique.....	CORNIL.
Histologie.....	MATHIAS DUVAL
Opérations et appareils.....	DUPLAY.
Pharmacologie.....	REGNAULD.
Thérapeutique et matière médicale.....	HAYEM.
Hygiène.....	PROUST.
Médecine légale.....	BROUARDEL.
Accouchements, maladies des femmes en couches et des enfants nouveau-nés.....	TARNIER.
Histoire de la médecine et de la chirurgie.....	LABOULBÈNE.
Pathologie expérimentale et comparée.....	VULPIAN.
	SEE (G.)
Clinique médicale.....	HARDY.
	POTAIN.
	JACCOUD.
	GRANCHER.
Maladies des enfants.....	
Clinique de pathologie mentale et des maladies de l'encéphale.....	BALL.
Clinique des maladies syphilitiques.....	FOURNIER.
Clinique des maladies nerveuses.....	CHARCOT.
	RICHET.
Clinique chirurgicale.....	VERNEUIL.
	TRÉLAT.
	LE FORT.
Clinique ophthalmologique.....	PANAS.
Clinique d'accouchement.....	PAJOT.

DOYEN HONORAIRE : M. VULPIAN.

*Professeurs honoraires* : GOSSELIN, BOUCHARDAT.

## Agrégés en exercice

MM.	MM.	MM.	MM.
BLANCHARD.	GARIEL.	LANDOUZY.	REYNIER.
BOUILLY.	GUÉBHARD.	PEYROT.	RIBEMONT-DESS.
BUDIN.	HALLOPEAU.	PINARD.	RICHELOT.
CAMPENON.	HANOT.	POUCHET.	C. RICHET.
CHARPENTIER	HANRIOT.	QUINQUAUD.	A.ROBIN.
DEBOVE.	HUMBERT.	RAYMOND.	SEGOND.
PARABEUF, chef des	HUTINEL.	RECLUS.	STRAUS.
travaux anatomi-	JOFFROY.	REMY.	TERRILLON.
ques.	KIRMISSON.	RENDU.	TROISIER.

*Secrétaire de la Faculté* : CH. PUPIN.

Par délibération en date du 6 décembre 1798, l'Ecole a arrêté que les opinions émises dans les dissertations qui lui seront présentées, doivent être considérées comme propres à leurs auteurs, et qu'elle n'entend leur donner aucune approbation ni improbation.



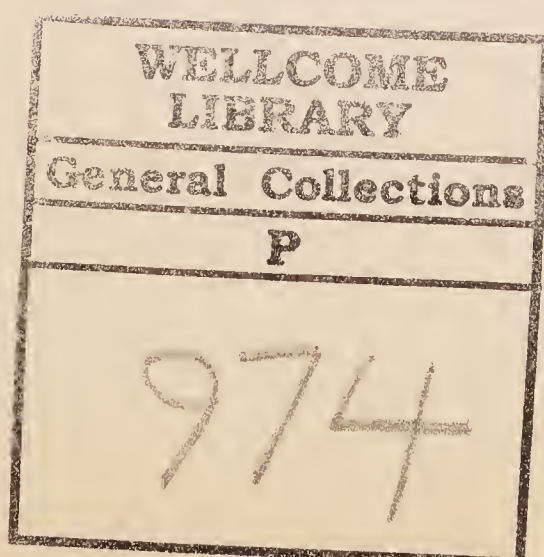
22501735600

A MON GRAND-PÈRE ET A MA GRAND'MERE


A MON PÈRE ET A MA MÈRE

A MES PARENTS

A MES AMIS







Digitized by the Internet Archive  
in 2018 with funding from  
Wellcome Library

<https://archive.org/details/b30479587>

A mon président de thèse  
M. LE PROFESSEUR FOURNIER  
Médecin de l'hôpital St-Louis

A M. LE DOCTEUR BESNIER  
Médecin de l'hôpital St-Louis

A M. LE PROFESSEUR TRÉLAT  
Chirurgien de l'hôpital de la Charité

A M. LE DOCTEUR LANDRIEUX  
Médecin de l'hôpital St-Antoine

A M. LE DOCTEUR CADET DE GASSICOURT  
Médecin de l'hôpital Trousseau

A M. LE DOCTEUR MERKLEN  
Médecin des hôpitaux



## AVANT-PROPOS

---

Pendant notre séjour à l'hôpital St-Louis, nous avons eu l'occasion d'observer plusieurs cas de sclérodermie. Cette affection nous a d'autant plus frappé qu'elle nous rappelait un fait analogue que nous avons vu au commencement de nos études médicales et sur lequel le diagnostic avait été longtemps hésitant. Rapprochant encore l'histoire de cette malade, chez laquelle notre excellent maître Monsieur le docteur Besnier reconnut une plaque de sclérodermie qui avait été prise pour un cancer en cuirasse ; nous avons cru être utile en rappelant l'attention sur cette maladie, assez rare pour que nombre de praticiens ne l'aient jamais rencontrée et qui survenant inopinément pourrait embarrasser des esprits non prévenus.

Mais c'est avec une certaine appréhension que nous aborderons l'étude d'un tel sujet. Quand un maître aussi distingué, une autorité aussi grande que M. Besnier dit : « C'est à l'aide d'un pur artifice de nosographie que l'on a pu développer sur un thème unique la conception des états pathologiques divers que l'on réunit sous la dénomination étroite de sclérodermie. Ce n'est pas à une affection propre, susceptible d'être représentée selon la vérité dans un tableau d'ensemble, que s'applique en réalité ce

terme, mais bien à plusieurs espèces de dermato-scléroses distinctes par les conditions {pathogéniques, les lésions, les symptômes, la marche et la terminaison. L'œuvre nosologique et nosographique est presque tout entière à remettre sur le métier.... » *Ann. dermat.* 1880, nous ne pouvons, avec nos faibles moyens, être à la hauteur d'une si grande tâche. Notre travail sera plus modeste, notre but sera d'exposer aussi exactement que possible l'état actuel de la science sur cette question et de grouper quelques observations nouvelles. Nous nous efforcerons surtout de montrer que, avec les seules connaissances acquises on ne peut être autorisé à considérer la morphée et la sclérodermie en plaques comme deux maladies différentes et d'en faire des entités morbides ayant des symptômes distinctifs et des caractères spécifiques. Dix observations inédites viendront à l'appui de notre thèse et feront ressortir assez clairement {nous l'espérons, la légitimité de nos propositions.

Mais avant de nous mettre à l'œuvre qu'il nous soit permis de remercier notre excellent maître M. le docteur Besnier dont les leçons ont tant contribué à notre instruction médicale, et Monsieur le professeur Fournier qui a bien voulu nous faire l'honneur d'accepter la présidence de notre thèse. Que MM. les docteurs Landrieux et Cadet de Gassicourt reçoivent ce faible hommage de notre gratitude.

Toute notre reconnaissance à notre éminent interne M. le docteur Perrin pour les bons conseils qu'il nous a donnés et à notre ami T. Reblaub à qui nous devons les traductions dont nous avons eu besoin.



## HISTORIQUE

---

L'histoire de la sclérodermie présente deux phases distinctes.

La première est tout entière comprise dans des observations isolées et présentées comme des faits bizarres et curieux.

La seconde commence avec l'étude raisonnée des conditions étiologiques et des symptômes de la maladie.

Les auteurs anciens ne nous en ont pas laissé de notion précise. Si dans son traité des épidémies (*livre V*) Hippocrate semble en rapporter un exemple ; c'est l'histoire d'un Athénien dont la peau était tellement indurée qu'on ne pouvait le pincer en même temps qu'elle était le siège d'un prurit des plus intenses surtout au front et aux testicules... ailleurs (*Prorrhétique* § 19) il ne parle de l'endurcissement σκληξυσμος que comme d'un phénomène mortel lorsqu'il apparaît dans le délire avec spasmes de la langue et tremblements.

Galien dans son traité d'hygiène décrit bien sous le nom de stegnose στεγνωσις un état d'obstruction des pores dans lequel la peau est blanche, dure et épaissie, mais il

semble avoir confondu plusieurs états morbides différents car il parle de ces malades comme se livrant à tous les exercices de la palestre, voulant dire qu'ils n'éprouvent aucune sueur.

Du reste à deux mille ans de distance, il est bien difficile d'apprécier le sens d'une description aussi générale.

Paul d'Egine, Oribase, Actius, Avicenne, Actuarius sont aussi vagues et aussi confus, et sous les noms de *μυξινη*, *μυστις*, *conneventia*, ils ne font que répéter la description de Galien.

Il faut franchir un nombre considérable d'années et arriver au XVII<sup>e</sup> et au XVIII<sup>e</sup> siècle pour trouver des faits plus concluants et des indications plus typiques.

Zacutus Lusitanus *Praxis med. admir. lib. III* 1634 rapporte avoir vu une femme qui atteinte d'obstruction squirrheuse des viscères fut subitement prise d'un endurcissement de toute la peau dont l'aspect devint celui d'un cuir de bœuf.

Diemerboeck en 1672 *anat. corp. hum. lib. VIII* dit avoir été consulté par une femme qui pouvait encore un peu mouvoir ses membres mais dont la peau était partout raide et tendue comme la peau d'un tambour.

Helvetius 1710, Stalpart Van der Vici 1752 observent des cas d'induration partielle de la peau.

J. Machin (*Phil. Trans.*) cite l'histoire d'un jeune garçon de 14 ans chez lequel la peau formait une enveloppe dure et brune embrassant étroitement toutes les parties du corps et Vater celle d'une jeune fille chez laquelle il se manifesta une incrustation rigide sur les mains et les pieds.

C'est encore en 1752 que Curcio médecin de l'hospice

des Incurables à Naples, publie l'observation d'une jeune fille de 17 ans dont la peau était dure comme du cuir séché surtout au cou qui avait été le premier atteint et au visage où les paupières, les lèvres et la langue étaient considérablement gênés dans leurs mouvements, observation qui fut reproduite en 1755 à Paris dans une lettre adressée à l'abbé Nollet sous le titre de : *Dissertation anatomique et pratique sur une maladie de la peau d'une espèce fort rare et fort singulière.*

Avec Haller et Lorry qui dans son traité : *De morbis cutaneis* 1777 fait un chapitre : *De crassitie substantiæ cutis* nous atteignons le XIX siècle.

Hencke en 1808 observe une jeune fille de 24 ans qui un jour d'été entre dans un cellier frais, cou et épaules nues, s'endort sur du gazon humide et ressent à son réveil une induration de la nuque : en quelques jours le visage et la partie supérieure du corps jusqu'à l'épigastre étaient envahis. La face, le cou, la nuque étaient durs comme du bois, les paupières étaient rigides et la mastication difficile.

En 1817 pendant que Strambio sous le titre de : *Endurcissement du tissu cellulaire (trad. ds. rev. per de la soc. med. Paris 1817.)* enregistre le fait d'un homme de 48 ans qui ne pouvait étendre les bras et mouvoir ses jambes tant sa peau était contractée et rigide, ressemblant à du parchemin sec ; Alibert nous donne dans sa nosologie naturelle une véritable description nosographique.

Le premier il n'en parle plus comme d'un fait rare, curieux et isolé, mais il en indique le genre morbide et en précise les espèces. Scleremie, 2<sup>e</sup> genre des maladies du corpus



cribosum. famille des Ethmoplécoses, classe des Trophopathies ; voilà son classement. Alibert va plus loin ; il distingue la scleremie des adultes du sclerème des nouveau-nés et dans cette première il voit :

1<sup>o</sup> La sclérémie partielle, sclérémia circumscripta dont il montre deux exemples à son élève le D<sup>r</sup> Bielt : une femme de 30 ans qui portait près du nombril une couenne ou endurcissement du tissu cellulaire de la grandeur de la paume de la main ; un militaire de l'armée d'Espagne qui présentait également sur l'addomen une plaque endurcie.

2<sup>o</sup> La sclérémie généralisée dont il trace nettement la symptomatologie. C'est le cas d'une malheureuse mère trouvée un matin immobile dans son lit, les téguments durs et résistants comme l'ivoire. C'est cet autre qui lui est communiqué par M. Letourneur où il s'agit d'une femme de 44 ans qui après un voyage à cheval par un temps humide et froid, n'ayant pris aucune précaution pour se garantir des injures de l'atmosphère, ressentit un malaise extraordinaire suivi d'une induration de la peau ; cette induration commençait par le cou et envahit progressivement les épaules, les bras, les seins, le dos et toutes les parties situées au dessus du diaphragme. En tous ces points les téguments avaient acquis une telle consistance qu'ils ne cédaient à aucune compression et affectaient la résistance du marbre. »

Néanmoins malgré toute cette précision, Alibert fut oublié et méconnu et les travaux suivants n'ont trait qu'à des observations isolées. Telle l'observation médicale de Casanova sur un cas d'endurcissement du tissu cellulaire chez un adulte *in annale du cercle médical* 1820 : celle de



Stroheim *De indurataetelæ cellulosaë casu quodam rariori* 1030. Celle de Fantonetti publiée en 1837 dans les Annales universelles d'Omodée au sujet d'une femme de 30 ans rhumatisante qui après deux avortements et deux accouchements vit sa peau devenir dure et brune parsemée de taches blanches, excepté à la face et autour du mamelon.

Enfin en 1845 parut le mémoire de Thirail : *Du sclerème chez les adultes comparé à celui des enfants* où l'auteur rapporte l'histoire de deux jeunes filles, l'une de 21 ans, à qui la pâleur et la rigidité des téguments donnaient l'apparence d'une statue de cire ou d'un cadavre congelé ; l'autre de 15 ans qui après une suppression brusque des règles en lavant du linge à l'eau froide, fut prise subitement d'une raideur et induration du cou ayant envahi bientôt la face, les bras et la partie supérieure de la poitrine. Ses paupières dures ne pouvaient s'abaisser, ses lèvres étaient rigides, sa langue dure comme du bois ne pouvait être remuée ni repliée ; ses traits étaient effacés et ses seins durs comme de la pierre. »

Ce fut le point de départ de nombreuses recherches et de nombreux mémoires. On se mit à étudier la question à l'envisager sous toutes ses faces, on nota les particularités cliniques et on en analysa les conditions étiologiques. Aussi est-ce à Thirial que l'on fait généralement honneur de la première description.

Mais son mérite est en réalité moindre que celui d'Alibert puisque Thirial rapproche le sclérème des adultes de celui des nouveaux-nés : il reconnaît au sclérème deux formes ; une simple ou bénigne existant chez l'adulte,

marquée par l'induration du derme; une autre compliquée ou grave appartenant aux nouveaux-nés caractérisée encore par l'induration du derme, mais de plus par un état asphyxique.

Deux ans plus tard, Grisolles, sous le titre de cas rare de maladie de la peau ou érythème chronique (*gaz. des hosp. avril 1847*) présente une femme de 50 ans dont la peau d'une coloration rouge brun était bigarrée de quelques lignes blanches longitudinales en même temps qu'elle était le siège d'une induration et d'une tension remarquable; l'affection avait débuté deux ans auparavant par le pli du coude, s'était propagée au bras, à l'avant-bras, à la main et était parvenue à envahir la face, la poitrine et les membres inférieurs. »

A cette occasion, Forget retrace l'histoire d'une malade dont l'observation rédigée dix ans auparavant portait pour titre : Singulière maladie de la peau qui est dure, jaunâtre résistante comme tannée. C'était celle d'une femme de 33 ans dont la peau dure, tendue, lisse et brunâtre ressemblait à du tissu de cicatrice. « Le cou parcheminé gênait les mouvements de la tête, la physionomie était immobile, la surface tégumentaire paraissait trop étroite pour le volume du corps. Le professeur de Strasbourg signale cette dermatose comme une maladie à part. La croyant due à l'inflammation du chorion il lui donne le nom de chorionitis ou celui de sclérosténose pour exprimer la dureté et le resserrement des téguments.

C'est à cette époque, 1847, que Gintrac introduit dans le langage médical le nom de sclérodermie; il a l'avantage de ne vouloir préciser en quoi que ce soit la nature de la

maladie indiquant seulement que la peau est dure ; il n'a pas l'inconvénient de faire croire à un travail inflammatoire comme le mot chorionitis ou à faire voir dans la maladie observée chez les adultes la même affection que chez les nouveaux-nés si on lui donne le nom de sclérémie.

La même année l'Union médicale insère un article de Thirial au sujet d'une femme de 43 ans qui sentit un matin une raideur inaccoutumée au cou, à la face et au thorax : la partie médiane du visage depuis le sommet du front jusqu'à la fossette du menton était intacte ; les seins étaient indurés et cette induration s'étendait jusqu'à l'épigastre et se perdait dans les parois de l'abdomen ; les deux bras étaient indemnes tandis que les deux avant-bras étaient malades.

Puis c'est l'observation de Putegnât où le sujet, un homme de 65 ans a la peau tendue, sèche et brunâtre : comme tannée et ressemblant à de la basane noircie et durcie par la pluie et un long séjour à l'air libre.

En même temps paraît le travail de Bouchut, *sclérème des adultes*, où nous voyons un homme de 32 ans qui après s'être exposé à un courant d'air frais le corps tout en sueur, eut presque subitement la partie supérieure du corps complètement dure comparable à du marbre ; le visage, le cou, les bras, le tronc et les organes génitaux étaient atteints, seuls les membres pelviens étaient indemnes.

Rilliet et Barthéz, *rev. med. chir. fev. 1848*, parlent d'une jeune fille de 9 ans prise subitement d'une vive douleur à l'épigastre suivie d'induration qui envahit tout le corps y compris la langue ; d'une femme de 28 ans qui, à



la suite d'une douleur crampoïde dans le bras droit vit se développer au niveau du pli du coude une plaque indurée d'un rouge brun pourvue d'une circulation capillaire abondante ; et d'un enfant de 11 ans chez lequel la lésion de la peau occupait la nuque, le dos et les membres supérieurs du côté de l'extension.

Ainsi les années 1847 et 1848 marquent une étape riche en souvenirs précieux.

Après le remarquable mémoire de Gillette en 1854 qui fut l'objet d'une discussion à la société médicale des hôpitaux à laquelle prirent part Thirial, Séguin, Beau et Roger, l'élan s'arrêta et pendant 6 ans on ne trouve aucune étude importante. Il faut arriver au mémoire de Lasègue, 1861, qui sous le titre de revue critique analyse les travaux de M. Donnell d'Arning, de Færster, de Nordt.

Pendant qu'en France Mirault d'Angers et Verneuil, 1863, étudient les lésions anatomiques, que Horteloup, 1865, Lebreton, 1866, vulgarisent par leur thèse la connaissance de la sclérodémie et cherchent à expliquer la nature du processus, à l'étranger Addison, Kobner, Rasmussen, Neumann, suivent la même impulsion.

En 1871-72 la société de biologie est saisie de la question, Ball, Charcot, Chalvet, Laborde, Hallopeau, Liouville, prennent part aux débats. Lagrange, 1874, étudie les lésions anatomiques dans leur rapport avec le système nerveux, Viaud, Herveou, 1876, les formes cliniques et les leçons d'Hillairet, de Hardy, de Vidal, de Charcot, complètent la symptomatologie tandis que Fereol et Bienvenot, 1879, dirigent leurs recherches sur la pigmentation.

Dans ces dernières années l'école anglaise Addison,



Erasmus Wilson, Tilbury, Fox, Gaskoin, Sangster, Strealfield... séparent de la sclérodermie une de ses formes pour en faire une entité morbide à part à laquelle ils donnent la dénomination de morphœa. C'est cette opinion qui fut défendue par Pautry dans sa thèse inaugurale de Paris, 1883.

## CARACTÈRES CLINIQUES

---

En clinique comme en nosologie la division naturelle qui s'impose au milieu de l'extrême variété des altérations sclérodermiques, est la séparation en deux groupes distincts : le premier comprenant la sclérodermie généralisée ou sclérémie ; le second, les sclérodermies localisées, scléroses cutanées en plaques, morphées, sclérodermies des extrémités dites sclérodactylies.

*Sclérodermie généralisée.* La sclérodermie apparaît d'une manière spontanée, subitement ou lentement sur une ou plusieurs parties du système cutané. Elle est marquée par la modification de coloration, de consistance, de mobilité et de vascularisation de ces parties, modifications trophiques dont l'évolution aboutit à une transformation ligneuse et marmoréenne que l'œil et le doigt peuvent constater.

Le début en est bizarre et insidieux : c'est une sensation de froid, de gêne, de raideur ; c'est une coloration anormale d'une certaine partie de la peau qui n'a jamais été soumise à aucune cause d'irritation, c'est une érup-

tion diverse, du zona, du pemphigus, des taches du vitiligo (Féréol).

Avec Hillairet, Charcot, Hardy et Besnier, on peut pour la description établir trois périodes : une période de troubles nerveux, une période œdémateuse, une période d'endurcissement.

A la première période; troubles d'origine nerveuse, se rattachent les phénomènes prémonitoires : sensation d'engourdissement, fourmillements, gêne, douleurs vives comparables quelquefois à celle de l'ataxie, phénomènes anormaux de vascularisation telle que pâleur exagérée ou cyanose marquée aux points qui vont être affectés.

Ces troubles prémonitoires peuvent survenir d'une façon intermittente et se succéder à des intervalles plus ou moins éloignés, suivant la cause qui les produit,

La température, les émotions morales, les passions dépressives ont une influence puissante sur leur apparition. On en a vu durer des mois et des années sans qu'il y ait eu lésion palpable et apparente du côté de la peau.

D'autres moins précoces peuvent venir s'ajouter à ceux-ci : ce sont des contractures, des crampes, tantôt des modifications de la sueur, hyperhydrose ou anhydrose, tantôt une éruption de vésicules d'herpès ou de bulles de pemphigus.

La seconde période regardée par Hardy comme une des formes de la maladie est décrite par lui sous le nom de sclérodermie œdémateuse.

Outre l'induration de la peau et du tissu cellulaire sous-cutané, il existe un peu de gonflement, une sorte d'œdème dur dans lequel au lieu de la mollesse que détermine la



sérosité on trouve une résistance telle que la pression du doigt n'y laisse aucune empreinte.

Les téguments sont tellement tendus que les parties du corps affectées de ces œdèmes offrent une consistance pierreuse et qu'il est absolument impossible de les saisir entre les doigts. Si on cherche à exercer une pression, on éprouve la même sensation que si l'on avait affaire à une statue de marbre, de plâtre, de bois ou de carton.

Ce n'est ni la sensation de l'empâtement, ni celle de l'élasticité, c'est simplement celle d'un tissu rigide impénétrable. Si l'on cherche à faire glisser la peau sur les tissus sous jacents on constate que les téguments sont immobiles et comme soudés intimement à ces tissus. Si l'on saisit une masse musculaire, il est impossible de lui imprimer aucun mouvement. Le membre est en un mot constitué comme un bloc dont toutes les parties sont unies les unes aux autres et non susceptibles de déplacements partiels.

Cet œdème est localisé, tantôt et le plus souvent aux membres supérieurs, tantôt et assez rarement aux membres inférieurs ; il peut aussi être généralisé et envahir tout le tronc et les membres.

Dans la troisième période, la maladie revêt l'aspect caractéristique.

La peau a une apparence lisse due à l'amaigrissement de l'épiderme, les pelotons adipeux de la couche graisseuse sous cutanée ayant disparu, les téguments sont comme collés aux parties profondes.

C'est ainsi qu'à la face les plis et les rides disparaissent les oreilles sont accolées au cuir chevelu, les paupières



rigides et retractées diminuent la fente palpébrale et peuvent à peine recouvrir les globes oculaires ; le nez est effilé, les ailes étant rapetissées et comprimées ; les lèvres amincies ne laissent à la bouche qu'un orifice étroit ; la peau luisante est collée intimement aux os malaires et au menton. Le patient présente un facies spécial qu'on a justement comparé à une statue. Quelquefois la muqueuse buccale est atteinte et la langue ressemble à un morceau de bois.

Partout la surface tégumentaire paraît trop étroite pour envelopper le corps. La poitrine est serrée comme dans une cuirasse. Dans certains cas où la cage thoracique est gênée dans ses mouvements d'ampliation il peut se manifester de l'anxiété respiratoire et une véritable dyspnée. Les parois abdominales peuvent ne plus se prêter à la distension de l'estomac et des intestins et il en résultera des troubles digestifs plus ou moins graves. Dans quelques cas où la verge fut envahie, les érections étaient très douloureuses ou même impossibles.

Les moindres mouvements déterminent une tension considérable de toute la peau. La marche et la station assise sont difficiles. La peau retractée et formant comme une corde rigide au niveau des charnières articulaires empêche l'extension et fixe les membres dans une flexion plus ou moins forcée.

Précédant ou suivant l'induration et la rétraction apparaissent d'autres troubles, les uns sont des dilatations vasculaires, les autres des altérations de la pigmentation. Ces lésions dyschromateuses sont de deux ordres : les unes hyperchromiques, les autres achromiques. Tantôt les té-

guments sont d'un gris livide, tantôt d'une coloration brune rappelant de très près la melanodermie caractéristique de la maladie d'Addison. Le derme et la couche de malpighi sont alors infiltrés de granulations pigmentaires. La teinte peut être uniforme ou au contraire mouchetée de taches achroniques de tontes formes. Mais il n'y a aucune corrélation entre le degré de pigmentation et celui d'induration.

La peau conserve généralement son fonctionnement normal ; néanmoins on a cité des cas où la transpiration était abolie ou diminuée, des cas où la sécrétion sébacée était amoindrie, des cas où les poils étaient atrophiés.

Habituellement aussi les sensibilités n'ont subi aucune atteinte, il n'y a ni anesthésie, ni analgésie, ni anathermesthésie.

La température générale ne subit guère de variation ; à la période d'activité il y aurait peut être une augmentation de chaleur, à la période d'état un léger abaissement.

On a noté aussi chez les sclerodermiques des troubles intellectuels divers ; de l'irritabilité de caractère, de l'apathie, des bizarreries morales, des hallucinations de l'odorat, de la vue, de l'ouïe et du sens génital.

Vidal a vu se manifester chez un de ses malades une amaurose intermittente que l'examen ophtalmologique a montrée être due à une ischémie rétinienne.

Chez le malade qui fait le sujet de notre observation I nous avons pu constater à un certain moment une diminution du reflexe rotulien et une abolition du reflexe pharyngien. Le sens génital avait complètement disparu.

Dans ce type de sclérodermie, la lésion est diffuse et



symétrique. Il n'existe ni à la vue, ni au toucher aucune ligne de démarcation bien nette entre les parties saines et les parties malades.

Les régions le plus souvent atteintes sont les bras, la tête et la partie supérieure du corps. Les membres inférieurs sont quelquefois affectés mais on a vu très rarement la moitié inférieure du corps seule envahie, la partie supérieure restant indemne.

OBSERVATION I (*inédite*) *personnelle*

Charles S... âgé de 41 ans, couché au lit n° 49 de la salle Cazenave (service de M. Besnier).

Né de mère « scrofuleuse » le sujet dont nous rapportons l'observation présente sur la face et le cuir chevelu de nombreuses cicatrices qu'il attribue à la « gourme » dont il a été atteint dans son enfance.

A 18 ans il eut la variole, à 20 ans la syphilis. Il fut soigné à l'hôpital du midi pour des plaques muqueuses ayant leur siège à la gorge et à l'anus ; marié à 31 ans.

Le début de l'affection remonte à 5 ans. A la suite d'une discussion de ménage sa femme le quitte emportant toutes ses économies. Il en est profondément affecté et 8 jours après il constate une enflure des pieds et des mains bientôt suivie de douleurs dans les hanches et les pieds.

Cette tuméfaction dura pendant un an

Il y a 4 ans, il remarqua une raideur dans les doigts et les poignets, qui lui rendait le travail difficile. Le bout des doigts était violacé et très froid.

L'induration de la peau s'accrut de plus en plus et s'étendit bientôt à tout le corps.

A mesure que la lésion se développait, sa peau changeait de couleur et devenant plus foncée par place, elle lui donna l'aspect tigré qu'il présente.

Depuis six mois il éprouve par moment de violentes démangeaisons qui troublent son sommeil.

Ajoutons que dès le commencement de sa maladie le sens génital a complètement disparu.

*Etat actuel.* Altérations tegumentaires.

La lésion est essentiellement diffuse généralisée à tout le corps mais plus accentuée cependant en certains points.

Ce qui frappe tout d'abord c'est la physionomie spéciale du malade. Il a constamment un air souriant, l'expression du visage est toujours la même et n'est plus susceptible d'aucune modification. Pas la moindre ride au front, partout la peau est dure, tendue, comme collée aux tissus sous-jacents. Les yeux paraissent petits et les paupières sont comme rétractées, elles peuvent encore se fermer mais on ne peut les renverser. Le nez est effilé et les ailes rapetissées comme tirées en haut. La bouche paraît rétrécie, les lèvres sont amincies et la projection de la langue en avant est très limitée.

Le cuir chevelu ne glisse plus sur l'aponévrose crânienne, et disséminés çà et là se trouvent de petits points d'acné pileaire.

La même induration existe au cou, sur les épaules et tout le long du dos, d'où il résulte que les mouvements de la tête, extension, flexion, rotation, inclinaison latérale ne sont qu'ébauchés ; l'élévation des bras est impossible ainsi que la station assise.

La lésion gagne par les bras, et les avant-bras, le dos des mains et des doigts. En ces trois derniers points, l'induration est encore plus manifeste. Elle est considérable aux avant bras qui offrent une compacité uniforme. Aucun pli ne peut être fait, l'union de l'hypoderme avec les masses musculaires est absolue. Si l'on cherche à faire glisser la peau sur les tissus sous jacents, on constate que les téguments sont immobiles et comme soudés intimement à ces tissus. Si on saisi un segment du membre il est impossible d'imprimer à la masse musculaire aucun mouvement



Le membre constitue comme un bloc dont toutes les parties sont unies les unes aux autres et non susceptibles de déplacements partiels. La pression la plus forte ne laisse aucune trace. La sensation perçue n'est ni celle de l'empâtement, ni celle de l'élasticité c'est simplement celle d'un tissu rigide non dépressible impénétrable.

Les doigts cyanosés et refroidis sont dans la demi flexion et ne peuvent exécuter que des mouvements très-limités.

Le thorax, l'abdomen, les membres inférieurs ont une dureté analogue mais moins marquée, d'autant moins accentuée qu'on se rapproche des extrémités inférieures. Les aisselles, les aines, les creux poplités sont indemnes.

A côté de cette induration viennent se placer des altérations de la pigmentation,

Cette dyschromie est très manifeste.

Tout le cou jusqu'à la clavicule est d'un brun jaunâtre. Correspondant aux plis normaux et tranchant sur cette teinte foncée uniforme se voient des traînées blanches véritablement achromiques.

Sur tout le reste du corps, y compris le tronc et les membres, mais moins marquée sur les membres inférieurs, la peau présente l'aspect d'une marbrure due à un mélange de petits ilots de peau décolorée, entourés d'ilots de peau hyperpigmentée. Ces lésions semblent plus accentuées à droite qu'à gauche.

Au niveau du poignet droit il existe comme un bracelet de un centimètre de largeur, de peau à coloration normale.

Tandis qu'autour de l'auréole des seins et de l'anneau ombilical on constate une petite zone qui tranche par sa blancheur ; la pigmentation atteint son maximum au cou, aux aisselles, aux hypochondres et aux avant bras.

D'une manière générale le signe de dureté de la peau suit le degré de pigmentation ; excepté toutefois aux aisselles où existe seule la pigmentation et au cou où est le plus fort degré de coloration et peut-être le plus faible degré d'induration.

*Lésions de la sensibilité.* — Les troubles objectifo-subjectifs de

la sensibilité sont nuls. Toutes les formes de la sensibilité provoquée sont normales.

Le seul phénomène directement en rapport avec l'état du tégument réside dans les sensations de constriction, de pression et de tension éprouvées par le malade et dans les altérations du mouvement.

L'appétit est conservé, l'état général se conserve bon, bien que le malade est maigri de 50 livres.

Le reflexe rotulien est diminué, le reflexe pharyngien aboli. Le sens genital a disparu.

Le traitement institué consiste d'abord dans l'emploi de l'iodure de potassium particulièrement indiqué en raison des antécédents. Ce médicament ne peut être supporté pas plus que l'arsenic qui fût ensuite administré.

Le malade prit 80 bains de vapeur, et l'huile de foie de morue lui fût donnée en frictions.

Aujourd'hui, l'amélioration est manifeste et l'huile de foie de morue, un des meilleures topiques la peau, semble particulièrement avoir produit un excellent effet.

**SCLÉRODACTYLIE.** — Cette forme particulière qui envahit les extrémités peut coïncider avec l'induration de la peau dans d'autres régions, mais peut aussi exister seule indépendamment de toute autre lésion. Les doigts constituent son siège de prédilection, bien qu'on en ait observé quelques exemples aux orteils.

Le début est généralement marqué par des douleurs plus ou moins vives au niveau des articulations phalangiennes. La peau présente une teinte blafarde et l'endurcissement survient peu à peu. Plusieurs poussées se succèdent et les doigts finissent par être complètement immobilisés.



Dans d'autres cas l'induration a été précédée quelquefois pendant des années d'engourdissement, de fourmillements, de refroidissement et de cyanose.

Ailleurs c'est un gonflement érythémateux qui est le premier symptôme.

La rétraction une fois manifestée progresse peu à peu et produit des déformations des plus singulières. Les doigts rigides et durs comme du bois sont dans la flexion forcée, ce qui est surtout marqué pour les auriculaires. Les dernières phalanges sont fléchies sur les secondes et les doigts affectent alors la forme de béquille ; les ongles sont recourbés en griffes n'empiétant pas sur les parties latérales, mais recouvrant la pulpe à un degré plus ou moins accentué.

Enfin, quand l'affection est plus ancienne, les extrémités s'amincissent et s'effilent. La phalange unguéale surtout frappée d'atrophie progressive est réduite au volume le plus mesquin ou même disparaît complètement.

Sur cette peau si rétractée et dépourvue de toute saillie papillaire on observe encore différents troubles trophiques, ce sont des phlyctènes, des bulles pemphigoïdes, des globes épidermiques, mais surtout des ulcérations siégeant au pourtour des ongles et au voisinage des articulations inter-phalangiennes et métacarpo-phalangiennes et qui laissent à leur suite une cicatrice irrégulière et blanchâtre.

Dans cette forme de sclérodermie, les lésions frappent surtout par la netteté et l'exactitude de leur symétrie. Elles sont absolument identiques des deux côtés. la main droite est tout le portrait de la main gauche.



Mais l'affection peut envahir graduellement le dos de la main et gagnant les avant-bras et les bras tendre à se généraliser.

Chez le malade qui est le sujet de notre Observation II, il existait au niveau du poignet une sorte de bracelet où la peau était plus foncée. Cette zone pigmentaire, peut-être comparable à l'anneau rosé de la sclérodermie en plaque, semblait indiquer le chemin de la marche progressive de la maladie.

OBSERVATION II,  *inédite, personnelle.*

M<sup>me</sup> V..., 41 ans. Lit n° 12 Par. Lorain. (Service de M. le docteur Landrieux, hôpital Saint-Autoine.)

Antécédents héréditaires. Père mort à 45 ans d'hémorrhagie cérébrale.

Mère morte à 73 ans d'affection cardiaque.

Antécédents personnels. Gourmes dans l'enfance; pustules d'impetigo sur la face et le cuir chevelu. — Migraines fréquentes entre l'âge de 24 et 36 ans. — Névralgies dentaires répétées. — Perte prématurée des dents. — Variole en 1870.

A l'époque des premières règles (13 ans), la malade dit avoir vu survenir de petites taches rouges bien marquées et assez confluentes à la face et au cou, plus pâles et discrètes à la partie supérieure de la poitrine et sur les membres supérieurs. Ces taches avaient précédé de deux jours l'apparition des règles et elles disparurent deux jours après leur fin. Ce même phénomène se reproduisit jusqu'en 1870, époque à laquelle les taches ne disparurent plus.

Dans sa jeunesse elle aurait eu les doigts toujours froids et souvent violacés. Elle était obligée, dit-elle, de les mettre dans l'eau chaude pour les réchauffer, car le feu lui faisait mal.

En 1871, elle ressentit dans les doigts des douleurs et de l'engourdissement. Bientôt après ils devinrent raides et les mouvements devinrent de plus en plus difficiles.

Le 1<sup>er</sup> mai 1885, elle entre à l'hôpital Saint-Louis dans le service de M. Guibout pour un ulcère variqueux de la jambe et y fait un séjour de 2 mois.

Elle entre à l'hôpital Saint-Antoine en novembre 1885 pour des étourdissements.

ETAT ACTUEL. — La malade présente des lésions d'ordre divers, siégeant principalement à la face, aux mains et aux membres inférieurs.

*La face* est couverte de taches rouges plus marquées et plus confluentes dans la moitié supérieure au-dessus d'une ligne horizontale passant par les ailes du nez que dans la moitié inférieure où elles sont plus pâles et moins nombreuses. Elles sont constituées par la réunion de petits vaisseaux saillants et variqueux assez généralement disposés en étoiles. Elles s'effacent sous la pression pour reparaître bientôt après.

Sur le cou et la partie supérieure du thorax en avant et en arrière, on retrouve des taches analogues mais moins prononcées.

Quelques petits boutons d'acné paraissent sur la région sternale.

Dans toutes ces parties la peau a conservé sa consistance normale. Cependant les lèvres paraissent un peu amincies.

Sur la pointe de la langue, à la voûte palatine et au voile du palais on constate aussi quelques petites taches vasculaires.

Le cuir chevelu est couvert de squames séborrhéiques et les cheveux sont secs et cassants.

La main gauche a subi une déformation notable. Les doigts rigides et durs comme du bois sont dans la flexion. Celle-ci plus prononcée à l'auriculaire diminue à mesure qu'on se rapproche



de l'index. La phalangette est fléchie, ce qui donne aux doigts la forme de béquille. La peau est indurée et collée aux tissus sous-jacents ; les saillies papillaires ont disparu ; les ongles sont recourbés en forme de bec de perroquet, mais ne présentent aucune lésion. Il existe à la face externe du pouce, près de son extrémité inférieure, une petite bulle transparente tandis qu'à son extrémité supérieure, au niveau de l'articulation métacarpophalangienne, se trouve un globe épidermique très dur. On en voit un semblable au niveau de la même articulation de l'index et à l'extrémité unguéale de ce dernier doigt siège au niveau de la matrice de l'ongle une ulcération douloureuse.

Les doigts ont diminué de volume ; la bague que la malade porte à l'annulaire est devenue trop large.

Ils ont une coloration blanchâtre parsemée de petits points brunâtres.

Sur la face dorsale de la main, la peau est moins indurée et se laisse assez facilement pincer entre les doigts.

Au niveau du poignet, dans une étendue de 2 à 3 centimètres, la peau a une coloration plus foncée.

Des taches rouges analogues à celles du cou se retrouvent disséminées sur les avant-bras, sur le dos et dans la paume de la main. Dans cette dernière région, la peau est douce et souple.

La main droite a, avec la gauche, une ressemblance frappante.

Les doigts sont aussi fléchis, mais la forme en béquille est moins prononcée. Les ongles du pouce, de l'index, du médus et de l'auriculaire sont tellement recourbés qu'ils viennent recouvrir la pulpe.

L'index est déjeté en dedans recouvrant le médus qui lui-même empiète sur l'annulaire. Au niveau de l'articulation métacarpophalangienne de l'index, on constate une ulcération arrondie recouverte d'une croûte jaunâtre et entourée d'un anneau rouge à la périphérie.

La peau des doigts est dure et rétractée ; celle du dos de la main se laisse plisser et la paume est indemne.

Au niveau de l'articulation radio-carpienne, même bracelet brunâtre que du côté opposé.



Aux deux mains à presque tous les doigts, sur les articulations métacarpo-phalangiennes et phalango-phalangetiennes, on voit des taches blanchâtres d'aspect cicatriciel et qui auraient succédé à des ulcérations.

La malade accuse des douleurs dans les poignets, les épaules et les doigts.

Lésions variqueuses à la jambe droite où la peau est dure violacée, recouverte de squames grisâtres s'enlevant facilement, à la jambe gauche où persistent près des malléoles les traces d'anciens ulcères.

Les orteils sont cyanosés et refroidis.

Le gros orteil est déjeté en dehors ; son extrémité métatarsienne fait sur le bord interne du pied une énorme saillie au niveau de laquelle est un durillon. L'ongle du gros orteil gauche est divisé en deux parties par un sillon transversal, la partie postérieure est blanche et amincie, tandis que la partie antérieure est jaunâtre et épaissie.

La transpiration et la sensibilité sont normales.

OBSERVATION III ( *inédite* ) Communiquée par *M. le Dr Besnier*.

Catherine C., âgée de 30 ans, entrée à l'hôpital Saint-Louis le 25 mars 1882. — Salle Gibert, lit n° 15.

Rien à relever dans les antécédents héréditaires et personnels. Elle fut réglée à 19 ans.

Depuis l'âge de 15 ans, elle éprouve dans les mains des douleurs vagues qu'elle compare à des tiraillements,

En 1871, elle remarque qu'à la moindre impression du froid ses doigts deviennent bleus et violacés en même temps qu'ils sont le siège de fourmillements intenses qui en empêchent tout usage. A cette coloration foncée succédait généralement une teinte blanche bien marquée.

C'est surtout depuis 8 ans que ces troubles circulatoires sont bien manifestes.

De temps en temps surtout pendant les hivers apparaissaient sur la face dorsale des doigts au niveau des ongles de petites phlyctènes remplies d'un liquide séreux, qui donnaient lieu à des ulcérations dont on voit encore les nombreuses cicatrices déprimées. Etat actuel.

A la partie inférieure des avant-bras, sur le dos de la main, surtout sur les doigts, la peau est dure et rétrécie. Sur les avant-bras et les mains, elle peut, bien qu'avec une certaine difficulté, être encore plissée, mais aux doigts elle est raccornie, momifiée, collée aux phalanges dont on ne peut la séparer.

En revenant sur eux mêmes, les téguments rétractés ont amené la flexion des doigts. Celle-ci est surtout marquée au bord cubital de la main. Tandis que les pouces presque rectilignes forment des tiges rigides, les auriculaires sont fléchis à angle droit au niveau des deux dernières phalanges. Les autres doigts remplissent insensiblement la courbure.

La rétraction cutanée est remarquable au niveau de la racine des ongles ; elle y atteint un tel degré que les ongles sont comme étranglés par un anneau étroit et rigide à ce qui détermine des troubles de nutrition très notables, épaissement, fissures, longitudinales et transversales. Ces sortes d'altérations peu prononcées pour les deux derniers doigts auriculaire et annulaire, atteignent leur summum d'intensité sur le pouce et l'index. A l'index droit l'ongle a presque complètement disparu, il ne reste plus qu'un petit moignon irrégulier de substance cornée et la phalangette est atrophiée.

Malgré ces déformations digitales, les articulations sont normales ; l'articulation interphalangienne de l'auriculaire est seule le siège d'une semi ankylose.

Les sensibilités tactile et calorique ne sont pas modifiées.

La face présente une certaine immobilité, la malade y accuse de légers tiraillements et un peu de gêne dans les mouvements.

A la face, au col, au niveau des articulations des coudes et des



genoux, la peau offre une pigmentation anormale, uniforme aux membres, marbrée à la face où l'on distingue de petits îlots de peau normale.

Le traitement a consisté dans l'application des courants continus, à double application simultanée, les pôles positifs placés à la nuque, un pôle négatif sur le dos de chaque main. Au bout de quatre mois (juillet 1882). L'amélioration était manifeste surtout aux avant-bras.

Du mois de juillet au mois de septembre, la malade prit des bains sulfureux et en permanence, des inhalations d'oxygène. L'induration continua à diminuer un peu, mais la pigmentation resta la même.

Lors du dernier examen, avril 1883, l'état était stationnaire ; de petites plaques sclérodermiques qui étaient apparues sur les mains pendant les froids de l'hiver, étaient en voie de régression, et la malade commençait à se lasser de l'électrisation qui disait-elle ne lui produisait plus aucun effet. Comme la plupart de malades de cette affection, elle ne possédait qu'une tolérance nerveuse très limitée.

Dans l'observation suivante, nous voyons chez un même sujet la sclerodactylie coïncider avec la sclerodermie généralisée, comme pour bien montrer que la sclerodactylie fait une variété à part.

#### OBSERVATION IV *inédite (communiquée par M. le Dr Bruchet*

Rose L..., âgée de 20 ans couchée au lit n° 27 de la salle Henri IV (service de le M. professeur Fournier.): Père mort à 43 ans probablement phthisique. Mère en bonne santé, a 58 ans et a encore des engelures tous les hivers.

Deux frères et une sœur strumeux.

Elle même a eu des otites dans son enfance, et des engorgements ganglionnaires.



Depuis l'âge de 12 ans elle a eu tous les hivers aux mains mais jamais aux pieds des engelures qui s'ulcéraient fréquemment.

Un peu d'hystéricisme, surtout avant la menstrue qui ne s'est établie qu'à 17 ans mais qui depuis est régulière et assez abondante. Accès de rires et de pleurs. Céphalalgie frontale surtout depuis 3 ans.

Elle a toujours eu fréquemment l'onglée, (En mai 1883) elle a commencé à avoir de l'asphyxie locale. Le bout de ses doigts devenait blanc et insensible, puis quand elle les avait réchauffés, les doigts prenaient une teinte noir violacée en même temps qu'elle sentait des fourmillements mais pas la douleur aïgue de l'onglée, ensuite les doigts revenaient à peu près à l'état normal mais en restant un peu rouges et gonflés.

Les deux mains n'étaient pas prises simultanément mais généralement l'une après l'autre la droite plus souvent que la gauche.

Cette asphyxie locale survenait plusieurs fois par jour au début. Pendant les chaleurs de l'été les accès sont survenus moins souvent mais ont graduellement augmenté de gravité.

Des abcès sous épidermiques se montrèrent fréquemment tantôt à un doigt, tantôt à un autre; A plusieurs reprises apparurent des tournioles qui entraînèrent la chute des ongles.

A son entrée à l'hôpital, au mois de janvier, elle présentait aux doigts un épaississement et une induration de la peau plus marqués à droite; des cicatrices à l'extrémité de la pulpe sous les ongles, et des panaris superficiels. Les sueurs aux mains et aux pieds étaient très abondantes.

A la fin de janvier elle eut une fièvre typhoïde ordinaire à la suite de laquelle elle alla en convalescence au Vésinet.

Elle rentra dans le service au commencement de l'été. C'est à ce moment que se développèrent l'induration et la pigmentation de la peau que l'on remarque aujourd'hui.

Elles occupent tout le corps, la face et les membres.

La malade a une physionomie réjouie. Au front la peau est lisse luisante et tendue sans plis ni rides. Les paupières ont conservé

leur mobilité ; le nez est effilé et les ailes sont comme comprimées ; la langue est un peu gênée. Tous les muscles de la face très limités dans leur action.

Le cou également induré présente tout particulièrement une coloration uniforme brunâtre striée de lignes blanches ressemblant à de longues vergetures. Une disposition analogue existe sur les épaules. Dans toute l'étendue du dos, sur la poitrine et les membres supérieurs, outre son degré de résistance et de consistance, la peau offre un aspect marbré qui est surtout très net sur l'abdomen. Cette marbrure est due à la réunion de petits ilots de toutes formes, arrondis ou polygonaux, de peau pigmentée et de peau saine. Autour de l'ombilic se voit une petite zone blanche.

Les avant-bras forment comme une masse compacte, comme si tous les tissus qui les composent étaient intimement soudés entre eux. La peau n'y peut être pincée entre les doigts ; sur la face dorsale des mains elle peut-être encore plissée mais difficilement. Les doigts froids, violacés, lisses et arrondis tendent à rester dans la flexion, ce qui est surtout marqué pour les auriculaires. A l'index et au medius gauches les ongles sont recourbés en griffes.

Les lésions sclérosiques et dyschromateuses vont en diminuant sur les membres inférieurs à mesure qu'on se rapproche des extrémités.

La pigmentation ne descend pas plus bas que le tiers supérieur de la jambe.

Toutes les formes de sensibilité sont normales. Tous les mouvements sont restreints ; la tête est peu mobile ; les bras ne peuvent se mettre dans l'extension complète, et les jambes ne peuvent être fléchies. La station assise et la marche sont impossibles.

Le traitement a consisté en arseniate de soude, huile de foie de morue, vin de quinquina, salicylate de soude, douches de vapeur et bains sulfureux. Il y a aujourd'hui une amélioration notable.



SCLERODERMIE EN PLAQUES. — Le début peut être marqué par les mêmes troubles que nous avons rencontrés dans les deux types précédents ; douleurs rhumatoïdes, fourmillement, sensation d'engourdissement, de brûlure, de picotement, modifications de vascularisation, simple gonflement indolore ; mais quelquefois aussi il n'existe aucun phénomène prémonitoire. L'induration apparaît spontanément sans aucune cause appréciable ou à la suite d'un traumatisme.

Cette forme n'affecte aucun siège de prédilection, elle se manifeste à la face aussi bien qu'aux membres et au tronc.

Au point de vue de sa distribution, on peut dire qu'elle est médiane, ou unilatérale, ou bilatérale, asymétrique ou symétrique. Tantôt elle se développera sur le trajet d'un nerf et occupera un territoire nerveux bien circonscrit et bien limité, tantôt elle occupera une région quelconque défiant toute tentative de localisation de ce genre.

La lésion est confirmée par ces deux symptômes cutanés ; induration de la peau et rétraction avec amincissement. La première d'abord légère et n'offrant qu'une certaine raideur peut acquérir une telle intensité que tout mouvement finit par devenir impossible. En cette occurrence la région envahie n'est pas sans importance ; on comprendra facilement qu'une plaque de sclerodermie siégeant au pli du coude par exemple, sera bien plus gênante qu'une même plaque développée au milieu du dos. La peau ne se laisse plus ni plisser ni pincer. La pression du doigt ne détermine aucune empreinte et



n'était la température on croirait toucher un corps congelé.

La rétraction avec amincissement suit de près l'induration. La peau est fortement appliquée sur les parties sous-jacentes; elle ne glisse plus sur l'aponévrose et si dans certains cas on peut la faire mouvoir en masse avec les couches musculaires, dans d'autres, elle est intimement accolée aux os.

Ce qu'il y a de particulier à cette forme, c'est la limite très nette entre les portions saines et les portions malades. Elle est marquée par une zone périphérique rose lilacée par laquelle se fait la progression et l'extension de la lésion. Immédiatement en dedans de cette zone violacée et hyperémiée se trouve une zone blanche d'anémie ou légèrement bistrée. Plus en dedans est une troisième zone blanche ou jaunâtre, mais lisse brillante et dure comme de la couenne de lard, tandis qu'aux deux zones externes la peau conserve sa consistance et son élasticité normales. Enfin le centre est occupé par de fines arborisations capillaires analogues à celle d'un nez couperosé.

Cette sorte de lésions peut revêtir de nombreuses formes; tantôt ce sont des taches irrégulières ou arrondies de dimensions variant à l'infini; tantôt ce sont de véritables rubans de sclérose étendus tout le long d'un membre ou l'entourant à la manière d'un bracelet, ou bien encore contournant le torse en spirale.

Les téguments atteints sont habituellement déprimés au dessous du niveau normal offrant une surface glabre, lisse d'ordinaire, mais où l'on rencontre quelquefois un épiderme ridé à squames minces.

Inutile de dire qu'on peut constater différentes déformations en rapport avec le siège et l'étendue de la lésion. C'est ainsi qu'une bande de sclérodermie parcourant toute la face antérieure d'un membre supérieur fera disparaître les saillies musculaires et entraînera une flexion forcée, toute extension devenant impossible. Les observations suivantes sont bien propres à faire ressortir tous ces caractères ;

OBSERVATION V  *inédite (Communiquée par M. le Dr Besnier)*

G. B..., âgée de 16 ans, malade de la polyclinique observée le 5 avril 1884.

Jeune fille très-nerveuse, impressionnable au changement de température et à la variation de l'air, présentant ainsi que ses sœurs et sa mère un léger nystagmus, du strabisme convergent et un peu de chromatose de la paupière inférieure.

En septembre 1881, sans cause connue, il s'est développé sur le front verticalement depuis la tête du sourcil gauche jusqu'à la lisière du cuir chevelu une plaque dont l'aspect est le suivant :

1° Elle est entourée d'une bordure rose, qui occupe la partie saine de la peau sur les limites de la plaque, et au niveau de laquelle on constate du plissement, de la dilatation des orifices folliculaires, quelques légères varicosités ; tous ces phénomènes, d'ailleurs tristes, échapperaient à un œil non prévenu.

2° En dedans de cette bordure, se voit un léger sillon linéaire, pâle, bleuâtre de 1 à 2 millimètres de largeur, séparant sans transition la partie malade des parties saines.

3° Le centre est occupé par la plaque proprement dite ; d'un jaune pâle, un peu rougeâtre au centre, lardacée, résistant à la pression, elle mesure 6 centimètres verticalement et un centimètre 1/2 dans sa partie la plus large.

Rien autre en aucun point du corps. Le traitement local a consisté en applications d'emplâtre de Vigo pendant la nuit et en massages quotidiens, à l'intérieur il a été administré de l'arséniate de soude, de l'huile de foie de morue et des préparations bromurées.

La lésion est restée jusqu'à présent, fin de 1885) stationnaire, semblant cependant en voie de régression lente. Aucune autre ne s'est produite.

#### OBSERVATION VI *inédite*

*Communiquée par M. le Dr Besnier)*

Le nommé G..., âgé de 41 ans se présente à la polyclinique en janvier 1882.

C'est un homme robuste et vigoureux, d'une parfaite santé ; il n'accuse ni rhumatisme, ni syphilis, ni alcoolisme.

Un mois avant l'apparition des lésions pour lesquelles il vient consulter, c'est-à-dire en décembre 1881, il fit une chute de 1 mètre de hauteur, mais qui ne lui causa qu'une légère douleur dans la région plus tard envahie.

C'est avec surprise qu'il a constaté sur le côté droit, un peu au-dessous du sein, une petite plaque blanche entourée d'un cercle bleuâtre. Cette plaque s'agrandit progressivement jusqu'à mesurer 8 centimètres en travers et 3 verticalement. En même temps, une autre plaque apparut en arrière et un peu au-dessus, tandis qu'au dessous et en avant se montre un autre groupe de quatre plaques. A l'examen, on trouve les lésions réunies en deux groupes.

1° Un groupe postérieur formé de deux plaques à bords géographiques, à coloration jaune pâle, à aspect luisant et vernissé, à centre déprimé si on les regarde de profil, et entourées d'un très bel anneau lilas de 1 à 2 centimètres de largeur qui va se perdre



insensiblement dans les parties saines et qui présente à l'œil nu et à la loupe des varicosités élégantes, varicosités que l'on peut, avec un peu d'attention, retrouver en quelques points du centre. Ces plaques sont dures, lardacées, enchâtonnées dans les téguments comme si l'on avait à faire à une portion de peau congelée ou escharifiée.

2° Un groupe antérieur occupant une immense zone de peau couleur lilas ne mesurant pas moins de 17 centimètres de largeur sur 14 de hauteur. Le centre est constitué par une large plaque sclérosée dont le bord le plus externe, presque linéaire, confine à la ligne blanche qu'il ne dépasse pas et est serti par une ligne lilas de 2 centimètres de largeur. Cette plaque est complètement glabre, contrastant avec la région homologue, très pileuse.

Le bord inférieur se prolonge en arrière, et, vers son extrémité postérieure, à la manière d'îles détachées autour d'un cap, se trouvent 4 plaques sclerodermiques de 1 centimètre en moyenne, qui ne diffèrent des précédentes qu'en ce qu'elles forment une légère saillie au lieu d'une dépression et que le *lilac-ring* est beaucoup plus large.

Le traitement institué, consiste en bromure de potassium à la dose de 2 grammes par jour avec persistance et en bains d'amidon.

Quelques mois après, 1<sup>er</sup> juillet 1882, le placard supérieur est manifestement déprimé, l'anneau lilas y est stationnaire, mais les télangiectasies centrales paraissent plus nombreuses. La grande plaque du groupe inférieur est stationnaire, et les petits îlots satellites ont de la tendance à coalescer.

Lorsqu'on vit le malade pour la dernière fois, 22 juillet 1882, la grande plaque inférieure présentait des duplicatures verticales et était en voie de régression; les petits îlots ne s'étaient pas développés davantage.

On remarquera que, dans ce cas, comme dans nos autres observations, les lésions qui étaient en voie de

progrès ne se sont plus développées. A l'usage interne du bromure de potassium, nous ajoutons toujours la protection des parties malades à l'aide d'un bandage ouaté; le massage avec la main graissée d'huile camphrée, et nous nous attachons à saisir toutes les indications que peuvent présenter les conditions individuelles des sujets; état nerveux, arthritisme, etc...

OBSERVATION VII,  *inédite.*

(*Communiquée par M. le Dr Besnier.*)

Etienne J..., âgé de 20 ans, est vu à la polyclinique le 22 juillet 1882.

C'est un homme vigoureux, jouissant d'une bonne santé et n'ayant jamais été malade.

Il y a 7 ans, il a eu une fracture de côtes qui a déterminé l'excavation qu'il porte sur le côté gauche.

Sans aucune cause appréciable, il a vu apparaître en avril 1882 la plaque blanche et dure qui occupe l'extrémité inférieure gauche du sternum. Cette plaque lardacée et enchassée dans les téguments, offrant à sa surface des plis de régression et à sa périphérie un anneau lilas concentrique, mesure 4 centim. de long sur 5 de large.

Ici la lésion évolue spontanément vers la guérison, comme cela est la règle; le temps est toujours long.

OBSERVATION VIII, inédite.

(Communiquée par M. le Dr Besnier.) — Sclérodermie en plaques, hémiplegique

L... M..., malade de la polyclinique, 5 ans 1/2. Enfant bien portant mais nerveux. La mère déclare « qu'il n'a jamais eu de sommeil. »

L'affection a débuté par l'avant-bras gauche, où l'on a constaté la première plaque blanche sans aucune douleur locale.

(Examen de l'enfant le 15 juillet 1881.)

On trouve des lésions sur les deux côtés du corps ; mais, sur le côté gauche, ce sont à peine quelques petites plaques cutanées linéaires brillantes, lisses que l'on confondrait aisément avec des stries atrophiques.

En réalité, les altérations sont systématisées à droite de la façon que voici :

La face, le col et l'épaule ne présentent rien d'anormal.

A 3 travers de doigts au-dessous de la clavicule apparaît une première petite plaque de sclérose irrégulièrement ovalaire de 2 centim. d'étendue.

A 4 travers de doigts, au-dessous du mamelon et vers les dernières fausses côtes, existent quelques petites plaques brillantes, irrégulières, ne présentant à la périphérie aucune bordure lilas. Toute la région abdominale, depuis la ligne blanche jusqu'à la colonne vertébrale, offre une pigmentation très-nette qui contraste singulièrement avec un vitiligo type qui occupe le côté opposé.

Au bras droit, le tiers externe de sa circonférence montre une coloration brune, tachetée de petits îlots d'un blanc jaunâtre qui paraissent déprimés et qui sont hyperpigmentés à la périphérie. Il n'y a pas actuellement de bordure lilas, mais celle-ci aurait, au rapport de la mère, existé antérieurement. Une lésion analogue



se retrouve sur tout le dos de la main, le dos de l'index et se termine sur le dos du pouce et dans le sillon qui sépare le médus de l'annulaire.

En tous ces points, la peau est indurée sans épaissement appréciable.

Sur le bras, l'induration est peu considérable et se confond insensiblement avec les parties voisines. L'épiderme est sec, ridé, légèrement desquamé, mince, contracté et rétracté avec exagération des rides verticales.

Sur l'avant-bras, la dureté est beaucoup plus considérable, elle est ligneuse ; tous les tissus qui séparent la peau du radius semblent indurés.

Sur le dos de la main, ce sont des plaques irrégulières, souples et pigmentées à la périphérie, dures, lardacées et décolorées au centre.

L'index est comme engainé dans un étui ligneux.

L'aisselle et la paume de la main sont indemnes. Au membre inférieur droit, sur la partie postérieure et latérale externe aussi bien que sur la partie antérieure et latérale interne existent un grand nombre de ces plaques frustes dont nous avons déjà parlé plus haut. On les retrouve sous formes de traînées très nettes en avant du tibia et la lésion se termine sur le dos du pied au niveau du premier métatarsien par une plaque indurée sèche, légèrement déprimée, adhérente aux tissus sous-jacents, pigmentée à la périphérie, décolorée au centre et conservant sa sensibilité normale. Toutes les parties atteintes sont le siège d'un prurit assez vif que témoignent des lésions de grattage.

Le 22 octobre 1881 un grand nombre de plaques sont affaissées, mais elles persistent, avec les caractères indiqués, tout le long du radius. La mère affirme qu'une nouvelle plaque apparaît, mais on ne constate qu'une toute petite macule irrégulière, très légèrement déprimée au niveau de la bosse frontale à droite.

Le 1<sup>er</sup> avril 1882, l'enfant est presque guéri. Il ne reste plus que les longues plaques de l'avant-bras droit, la plaque dorsale de l'index et du deuxième métacarpien droits. Le tronc ne pré-

sente plus que de la dyschromie. Les membres inférieurs sont à peu près dans leur état normal, on constate seulement un état blâissant et un peu atrophique du dos des trois premiers métatarsiens.

Le traitement a été le même que pour les malades précédents ; la santé générale s'est améliorée et le sommeil est revenu.

En opposition avec la sclérodermie en plaques, l'école anglaise a décrit une lésion qui aurait été méconnue et qui appartiendrait à une maladie différente. Cette entité morbide est désignée sous le nom de morphée. En France, M. Pautry s'est fait le défenseur de cette opinion. Nous trouvons dans sa thèse inaugurale (Paris 1883), le résumé des caractères propres à la morphée.

Quels sont donc ces caractères spéciaux ?

La Morphée apparaît en un point quelconque du corps excepté aux extrémités.

Elle est accompagnée de phénomènes subjectifs ; élanements, douleurs plus ou moins vives.

Elle occupe de moins grandes surfaces que la sclérodermie.

Elle a une disposition symétrique ; suit le trajet des nerfs, elle est exactement circonscrite à un territoire nerveux, bien défini.

Elle est bien limitée et séparée des parties voisines par un liséré lilas (lilac ring.), tandis que la sclérodermie est diffuse

Son développement est plus lent que celui de la sclérodermie. Sa consistance plus molle. Elle a au début une coloration mauve.

Le morphée atteint assez sérieusement le derme, mais jamais aussi profondément que la sclérodermie qui ne reste pas limitée aux teguments, mais peut envahir les muscles et les os.

Or, notre observation IX nous paraît bien propre à montrer que cette spécificité est purement illusoire.

OMSERVATION IX *inédite. Personnelle*

Blanche L..., âgée de 9 ans, n° 17, salle Gibert. Hôpital Saint-Louis. Service de M. le Dr Besnier. Père en bonne santé, âgé de 35 ans.

Mère bien portante à 32 ans.

Elle a eu 12 enfants ; 5 sont encore vivants ; 7 sont morts, dont 3 de méningite.

Elle a fait de plus 3 ou 4 fausses couches au commencement du mariage.

L'enfant qui fait le sujet de l'observation est la 10<sup>e</sup> de la famille: elle a été nourrie par sa mère et n'a jamais été malade. Elle a eu seulement la rougeole. Pas de gourme, pas de convulsions. Elle est sujette à de fréquents maux de tête.

*Début.* L'affection qui l'amène à l'hôpital a débuté au mois d'avril 1884. A cette époque, il y aurait eu un gonflement de l'épaule gauche et des deux doigts index et médus. Au bout de quelques jours cette tuméfaction disparut et fut remplacée par une induration de la peau.

Il y a 6 mois que l'affection s'est étendue de l'épaule au coude et depuis 4 mois elle est descendue du pli du coude au poignet. C'est depuis cette époque que l'enfant ne peut étendre complètement l'avant-bras sur le bras. Au dire des parents l'enfant n'a



jamais sérieusement souffert, et si le début n'avait été marqué par de la tuméfaction de l'épaule et des doigts, il aurait passé inaperçu.

ETAT ACTUEL. — Les lésions sont nettement limitées ; elles s'étendent sous forme d'une bande dure brun jaunâtre, rétractée, de l'épaule aux 3 premiers doigts du membre supérieur gauche.

A l'épaule, on voit une plaque qui occupe tout le moignon, c'est-à-dire : en arrière, toute la fosse sus-épineuse et une partie de la fosse sous-épineuse dans une étendue de 2 travers de doigts au-dessous de l'épine de l'omoplate ; en haut, la partie supérieure de l'épaule presque jusqu'à la base du cou ; en avant elle s'étend dans la région sus-claviculaire, embrasse la clavicule dans son tiers externe et descend à 2 centimètres au-dessous.

Née de ces différentes régions la plaque se rétrécit, prend une forme de ruban allongé parcourant le bras, le pli du coude, l'avant-bras pour venir se perdre dans les 3 premiers doigts.

Au bras cette surface rubanée est située à l'union des parties antérieure et externe du bras.

Au coude, elle occupe nettement le côté externe de ce pli, à l'avant-bras, elle longe le bord externe du radius pour gagner ensuite la face antérieure du poignet dans son tiers externe et de là s'étendre sur la face dorsale de la première phalange du médius, comme si elle suivait, en ces derniers points, la distribution du nerf radial.

Tel est le tracé topographique de la lésion.

Quant à son aspect, il diffère comme coloration sur l'épaule et sur le reste du membre supérieur. A l'épaule la partie centrale de la plaque paraît lisse, luisante, d'un blanc brillant. Au bras et à l'avant-bras, on voit manifestement à la périphérie une zone rose lilacée d'hypérémie, et, immédiatement en dedans, une zone blanche d'anémie ; plus en dedans est une troisième zone jaunâtre mais lisse, brillante et dure ; à la partie centrale, on voit des taches rougeâtres, sèches, rugueuses et squameuses à la périphérie, lisses au centre.

La consistance est dure, rigide : on ne peut faire de pli à la peau ; celle-ci est adhérente aux parties sous-jacentes avec lesquelles elle semble faire corps. Elle n'est pas dépressible et paraît au premier abord comme une bride cicatricielle, rétractile qui empêche l'extension complète de l'avant-bras.

L'enfant éprouve seulement quelques démangeaisons.

La sensibilité tactile, au froid et à la douleur paraît normale.

L'enfant est maigre, pâle, peu développée mais le regard est expressif ; la physionomie est intelligente.

On ne trouve pas de cicatrices sur le corps. Les yeux ne présentent pas de taies ; il n'y a pas de surdité. Mais on observe des lésions dentaires sur les 2 maxillaires.

Les incisives médianes supérieures paraissent normales, les latérales sont au contraire atrophiées et font à peine saillie au-dessous de la gencive.

Les canines supérieures également atrophiées sont le siège de petites lésions ponctuées.

Au maxillaire inférieur, l'implantation des dents est surtout défectueuse.

Nous trouvons dans l'histoire de la jeune Blanche L..., réunis comme à dessein, nombre d'attributs de la morphée et nombre d'attributs de la sclérodermie.

En rapport avec la morphée nous avons : la distribution de la lésion dans sa moitié inférieure, qui suit exactement le nerf radial, car la bande de sclérose occupe le bord externe du radius, le pouce, la première phalange de l'index, la moitié externe de la première phalange du médus.

Sa parfaite délimitation, un liseré rosé la séparant nettement des parties saines.

En opposition avec la morphée et s'accordant avec la sclérodermie, nous voyons :

Le siège de la lésion aux doigts.

Sa grande étendue qui occupe toute la longueur du membre supérieur.

Sa disposition unilatérale.

Sa distribution dans sa moitié supérieure n'ayant nul rapport avec aucun territoire nerveux.

Son début marqué par un simple gonflement sans douleur ni élancement.

Quant à la consistance moindre de la morphée et à sa couleur mauve primitive, nous ne pouvons leur accorder une bien grande importance.

Pautry lui-même rapporte un cas de morphée observé par Tilbury Fox où le début avait eu lieu sans douleur et avait été marqué par l'apparition d'une tache blanche au cou. Semblable est notre observation X.

La marche de la morphée telle qu'elle a été établie par Pautry ne peut entraîner aucune distinction suffisante entre celle-ci et la sclérodermie. Si la morphée rouge au début, devient blanche et augmente de consistance à la période d'état, il faudra bien avouer qu'il y aura beaucoup de ressemblance entre une morphée ancienne et une sclérodermie nouvelle.

#### OBSERVATION X (*personnelle*)

B. . . , 25 ans, vu à la consultation de M. le Docteur Besnier, Hôpital St-Louis.

Père et mère en bonne santé :



Un frère a dix-sept ans, est bien portant ;

Trois frères et sœurs sont morts dans l'enfance.

Pas de rhumatisme chez les ascendants.

Jeune homme vigoureux et bien constitué, n'ayant jamais eu aucune maladie. Ni gourme dans l'enfance. Ni rhumatisme.

DÉBUT. — Le malade raconte qu'il y a cinq mois, se trouvant encore au régiment il eut quelques démêlés avec sa famille et fut contrarié.

Aucune douleur, aucun picotement, aucune démangeaison n'accompagna l'éclosion de l'affection. Une certaine gêne dans les mouvements de flexion et d'extension de la tête fut le premier symptôme. Le malade portant sa main à la nuque fut surpris d'y trouver une plaque dure. L'examinant à l'aide d'un miroir il constata que cette plaque était remarquablement blanche.

ÉTAT ACTUEL. — A la nuque, exactement sur la ligne médiane, on trouve une plaque blanche ovale assez allongée, à grand axe verticalement dirigé.

Elle mesure 7 à 8 centimètres de longueur ; 1 centimètre  $\frac{1}{2}$  de largeur vers la partie supérieure, 2 centimètres  $\frac{1}{2}$  vers la partie inférieure. L'extrémité supérieure vient se perdre dans la bordure des cheveux.

La peau y est dure, comme lardacée, on ne peut la pincer mais elle glisse assez facilement sur les plans sous jacents. On dirait un morceau de carton encastré dans les tissus voisins. Par suite de la tension que cette plaque exerce sur les téguments, on peut voir à sa périphérie la peau, formant comme un plissé, l'entourer comme d'une couronne à plis radiés.

La coloration est uniformément blanche.

A la partie inférieure il serait peut-être possible de distinguer un semblant d'anneau rosé séparant la lésion des parties saines.

L'épiderme y est légèrement squameux, le centre présente

quelques petites ulcérations recouvertes de croûtes, des fissures et des rhagades dûs à l'influence des derniers froids.

Le *lilac ring* qui serait la vraie caractéristique de la morphée peut lui-même manquer ainsi que nous le voyons dans les observations XVII, XIX, XX, XXI empruntées à Radcliffe Crocker et dans notre observation X, où il n'existait qu'à la partie inférieure et encore très peu marqué.

Il existait au contraire dans les cas de Simpson XXIII, et d'Hutchinson XXIV, très semblables à notre observation IX de sclerodermie en bande de grande étendue.

Et comme pour bien faire ressortir la variété sclérodermie en plaques, nous voyons réunies sur le malade de Kobner (*Sem. méd.* 1884) la sclérodermie généralisée avec la sclérodermie en plaques.

#### OBSERVATION XI

(Communication de Kobner à la Société de médecine de Berlin)  
janvier 1884.

Femme de 55 ans atteinte de carcinôme utérin.

Début par un gonflement progressif précédé de douleurs dans les membres inférieurs survenues subitement à la suite d'une marche très fatigante que cette malade fit à travers des prairies humides, en août 1870.

Les lésions sont de deux ordres ; les unes appartenant à la sclérodermie localisée occupent la région mammaire et le bras gauche ; les autres appartenant à la scléromie occupent à peu près la moitié inférieure du corps.

Sur la poitrine, dans une étendue de 6 à 8 centimètres de l'é-

pigastre, à la hauteur de la seconde côte, existe une surface d'un jaune rougeâtre passant en divers points à la couleur lilas foncé et présentant de nombreuses veines. De cette surface se détachent brusquement sans aucune transition des stries dures, blanches comme l'ivoire et luisantes comme du lard, légèrement saillantes, et logées dans la partie supérieure de la peau des deux mamelles qui sont flasques et pendantes comme des cartons qu'on aurait glissés sous l'épiderme.

Au-dessus de ces nombreuses plaques dures, on voit quelques nœuds keloïdiens et des stries plus petites, superficielles, qu'on peut soulever avec la peau et qui, formant le point de départ des plaques, ne sont pas encore décolorées.

Sur ces plaques la sensibilité est normale. La zone foncée hyperémique entre les plaques des deux mamelles est un peu hyperesthésique.

A la face interne du bras, on remarque une plaque d'une blancheur éclatante, longue d'environ 7 centimètres et irrégulièrement ovale.

Examinée de plus près cette plaque consistait en un certain nombre de fines stries un peu enfoncées qui sont actuellement en desquamation et en 2 ou 3 bandelettes un peu dures, semblables à celles que l'on trouve à la peau de la mamelle. Il y a à la périphérie de ces dernières une hyperchromie pigmentaire.

L'altération principale de la peau de cette malade commence sur le dos à la hauteur de la seconde vertèbre lombaire, et descend en ligne oblique mais continue en bas et en avant jusqu'au dessous des plis de l'aîne. A partir de ce point et jusqu'au genou, la peau de couleur rouge brunâtre est parsemée d'un grand nombre d'ilôts atrophiques, d'un blanc éclatant et couverte d'une quantité innombrable de plis épidermiques qui lui donnent un aspect finement plissé.

Au-dessous des genoux commence la sclérémie typique. Sur le tibia, le péroné, les malléoles et sur le dos du pied la peau est amincie et fortement tendue, surtout à droite. Des deux côtés les orteils sont en flexion dorsale forcée. Les gros orteils sont le



plus affectés. A droite la malade peut encore mouvoir légèrement les deux premiers orteils, et à gauche les trois premiers.

Du reste, si nous avons affaire à deux maladies si distinctes, comment s'expliquer, que des cas produits comme types de morphées par les uns, fussent regardés par d'autres comme des types de sclérodermie. N'avons-nous pas vu à propos d'un même cas, Fox Robinson, Campbell, Weiss, considérer comme morphée ce que Piffard et Sherwell considéraient comme sclérodermie.

Avec notre éminent maître, M. Ernest Besnier, nous continuerons donc à considérer les morphées, comme des formes ou des variétés de l'espèce localisée de dermatoscléroses que l'on désigne par le terme de sclérodermies en plaques. Puisque l'on accepte le terme de morphée, et que l'on admet que cette variété présente quelques caractères particuliers, on satisfait à toutes les exigences de la clinique; il n'est nul besoin de faire un déclassement prématuré, que ne justifie aucune raison péremptoire, tirée soit de l'observation des malades, soit de l'étude anatomo pathologique des lésions, ainsi qu'on en jugera dans le chapitre suivant. Tout ce que l'on peut concéder aux dualistes, c'est que la morphée répond à un mode particulier, à un acte ébauché ou élémentaire du processus sclérodermique.

---

## ANATOMIE PATHOLOGIQUE

Nous n'avons pas à revenir ici sur les caractères macroscopiques de la peau indurée; ils ont été suffisamment décrits dans le chapitre précédent.

Pour rester dans l'ordre que nous avons cliniquement établi, nous grouperons en trois paragraphes les lésions anatomiques constatées dans les différents types de sclérodermie. Mais n'ayant eu aucune occasion de faire ni nécropsie, ni biopsie, nous nous bornerons à exposer les travaux des auteurs qui se sont occupés de cette question.

La relation de la première autopsie appartient à Forster : La peau, difficile à couper, était dure comme du cuir et criait sous le scapel. Le chorion et le tissu sous-cutané étaient représentés par une substance blanche et homogène qu'à un examen très attentif on reconnaissait pourtant formée de deux couches, une supérieure plus uniforme, et une inférieure présentant un aspect réticule. La graisse qui occupe les mailles du tissu connectif avait disparu et était remplacée par du tissu conjonctif nouveau. Les filaments élastiques de la peau semblaient

hypertrophiés ; les papilles du chorion, les glandes de la peau et les poils étaient intacts, ces derniers, toutefois, étaient en très petit nombre. Les vaisseaux capillaires moins nombreux qu'à l'état normal ne présentaient pas d'altération apparente ; les nerfs étaient à peine visibles, comme étouffés par le tissu connectif hypertrophié. Le tissu sclérosé était intimement uni aux muscles, aux fascias et aux tendons sous-jacents.

Kohler note l'intensité prédominante de la sclérose dans les couches les plus profondes du tissu sous-cutané. et Auspitz une coloration extraordinaire du réseau de Malpighi, du pigment se retrouvant même dans l'épithélium des glandes sudoripares et des follicules pileux.

Dans le cas d'Arning l'épaississement était borné au chorion, le tissu sous-cutané était intact.

Rosbach et Neumann virent l'hypertrophie des muscles de la peau et l'atrophie des vaisseaux dans la couche papillaire.

Rasmussen et Hebra constatèrent une accumulation de cellules lymphatiques autour des vaisseaux.

Dans un cas de Schwimmer examiné par Babès il y avait diminution du calibre des vaisseaux dû à l'hypertrophie concentrique des tuniques moyenne et interne.

Crocker (Lancet, fev. 1885) étudiant la relation qui existe entre la deuxième et la troisième période de la sclérodermie généralisée, c'est-à-dire entre la sclérodermie œdemateuse de Hardy et la sclérodermie atrophique résume ainsi les lésions : Augmentation considérable du tissu conjonctif et des fibres élastiques ; diminution du tissu sous-cutané et des lobules graisseux ; diminution du



calibre des vaisseaux paraissant dûe le plus souvent à l'infiltration de cellules lymphoïdes autour de ces vaisseaux et à laquelle s'ajoute la rétraction des faisceaux conjonctifs; accumulation de pigment dans le réseau de Malpighi et dans le chorion; ectasie au début des glandes sudoripares et des follicules pilo-sebacés et leur destruction ultérieure. La succession des deux périodes hypertrophique et atrophique est établie par le fait de la rétraction du tissu conjonctif de nouvelle formation, et par cette autre, existence d'une part d'ischémie des artérioles terminales, d'autre part d'obstruction des vaisseaux lymphatiques et veineux. On comprend facilement que l'obstruction artérielle lymphatique ou veineuse étant plus ou moins considérable il en résultera une atrophie ou une hyperplasie. Bacroft (Lancet, fev. 1885) rapporte un cas de sclérodermie dans lequel il trouva la filaire du sang. Mais il est bon d'ajouter que la malade observée était née aux colonies et y avait habité assez longtemps.

La présence de la filaire ne nous semble *a priori* de bien peu d'importance. Il n'y a eu là probablement qu'une simple coïncidence car la filaire est propre aux pays chauds et la sclérodermie apparaît aussi bien dans les pays froids.

De nouvelles et nombreuses recherches à ce point de vue seraient très nécessaires.

Les lésions de la sclérodactylie ont surtout été bien étudiées par Verneuil et Lagrange.

Ce fut le professeur Verneuil qui fit le premier examen histologique dans un cas où l'un des doigts avait été amputé par M. Mirault d'Angers.

Dans le cas de Lagrange, il y avait un amincissement de l'épiderme; la zone de Malpighi était réduite à deux ou trois couches de cellules. Des leucocytes nombreux infiltraient tout le derme. La couche cellulo-adipeuse était traversée en tous sens par des travées de tissu conjonctif hypertrophié; les pelotons graisseux avaient disparu.

C'est au niveau de la matrice de l'ongle que la sclérose atteignait son plus haut degré. Il n'y avait sous l'ongle que du tissu fibreux très dense et les anses vasculaires n'étaient que très difficilement retrouvées dans les papilles de la matrice.

Toutes ces altérations sont résumées par M. Vidal dans les termes suivants : « Ces lésions du côté de la peau tiennent à une asphyxie locale; l'arrêt de la circulation est le premier fait et le point de départ du processus pathologique. Un exsudat se produit à ce niveau puis les cellules prolifèrent ainsi que les globules blancs; ces cellules embryonnaires s'organisent et produisent les unes du tissu conjonctif, les autres du tissu élastique. Cette prolifération considérable envahit tout le derme, la gaine des vaisseaux et même la tunique élastique des artères dont la lumière se trouve rétrécie notablement au point de plisser l'endothélium.

De petites gangrènes partielles se forment rapidement avec des phlyctènes et des ulcérations.

Mais la sclérodactylie envahit le périoste et les os. Leurs lésions ont été soigneusement décrites par Lagrange.

« C'est au niveau du périoste, dit-il que l'état inflammatoire est le plus caractérisé. On y voit des vaisseaux



qui se dessinent surtout par les traînées de cellules embryonnaires qui les entourent. Au milieu des divers faisceaux du tissu fibreux qui enveloppe la partie osseuse restante, on reconnaît disséminés çà et là de petits foyers de cellules embryonnaires. L'irritation caractérisée par la présence de ces éléments est très diffuse et à côté de points absolument sains on en trouve d'autres très altérés sans qu'on puisse découvrir la raison de cette irrégularité dans le processus. Notons cependant que ces foyers d'irritation se montrent souvent tout-à-fait au voisinage de l'os. Dans certains endroits au contraire les faisceaux du périoste sont séparés les uns des autres par des traînées de vésicules adipeuses... Le tissu osseux est formé de travées très irrégulières laissant entre elles de larges aréoles remplies de vésicules adipeuses au milieu desquelles on ne rencontre que peu de cellules embryonnaires disposées surtout sur les bords des travées osseuses ou autour des vaisseaux qui traversent la graisse. Dans les travées osseuses presque tous les ostéoplastes ont un noyau qui se colore fortement en rouge ; ils semblent avoir perdu leurs prolongements. La coupe des canaux de Havers est très élargie et généralement le vaisseau qui y est contenu est entouré ou de vésicules adipeuses ou de cellules embryonnaires. »

Quant aux lésions de la sclérodermie en plaque et de la morphee nous les trouvons consignées par Radcliffe Crocker the Lancet, Mai 1885.

Les modifications sont limitées presque exclusivement au chorion.

Au début on trouve un grand nombre des vaisseaux du



plexus longitudinal superficiel, et les vaisseaux de quelques papilles obstruées par des thrombus, mais le plus fréquemment ce sont seuls les vaisseaux horizontaux. Il en résulte une atrophie d'un certain nombre de papilles et en quelques points une dégénérescence profonde de l'épiderme. Des amas de cellules, leucocytes en apparence se trouvent autour d'un grand nombre de vaisseaux qu'ils entourent comme d'une gaine et en diminuent la lumière. cela s'observe spécialement sur les vaisseaux des glandes sébacées, des follicules pileux, des conduits excréteurs des glandes sudoripares, mais non sur les glandes elles-mêmes, plus profondément situées. Un réseau fibro cellulaire réunit les différents groupes de cellules et l'on peut voir parfois dans cette masse cellulaire des vaisseaux qui paraissent se terminer brusquement comme s'ils étaient rompus. Les vaisseaux du plexus profond ne sont pas généralement atteints dans cette première période mais les anastomoses peuvent l'être. Il n'y a aucune modification apparente dans les parois vasculaires.

Plus tard les lésions sont plus profondes, Il y a hyperplasie considérable du tissu connectif. Les amas cellulaires affectent les vaisseaux profonds et subissent la transformation fibrillaire. Les plans superficiels de la couche adipeuse sont affectés. Par suite de la rétraction de ce tissu de nouvelle formation les vaisseaux sont oblitérés, les glandes sébacées atrophiées et les glandes sudoripares obstruées.

Les points atrophiés, produits par la suppression de l'apport sanguin, sont la base de la zone anémiée ; et la zone vasculaire, lilac ring, que l'on voit si fréquemment

limiter les plaques de sclérodermie est due à une fluxion collatérale. La pigmentation et les petites extravasations sanguines sont le résultat d'un processus semblable d'hypérémie collatérale.

---

#### MARCHE. — DURÉE. — TERMINAISON

---

Si on jette un coup d'œil d'ensemble sur notre tableau qui résume les principales observations de sclérodermie, il sera facile d'en saisir tout de suite les différents modes du début.

Tantôt il sera lent et insidieux, un sentiment de gêne avertissant seulement le malade de l'existence d'une induration en une région quelconque, tantôt il sera marqué par des douleurs plus ou moins vives.

La marche ascendante de la maladie peut durer des années, mais il est des cas où les accidents se développent brusquement avec une très grande rapidité.

La sclérodermie généralisée débute brusquement où lentement, elle peut être précédée de douleurs, de gonflement de pigmentation anormale. Dans tous les cas où

elle fût rapidement constituée, ce fût à la suite d'un refroidissement après des sueurs abondantes.

Elle commence en général par le cou et occupe le plus souvent la moitié supérieure du corps.

Sa marche est habituellement assez lente ; à un moment donné la maladie reste stationnaire jusqu'à ce que le patient soit emporté par une affection intercurrente telles que tuberculose, pleurésie, péricardite, endocardite, mal de Bright, etc,

D'autres fois sa marche est progressive, avec des périodes d'accalmie et de recrudescence jusqu'à ce que le malade aboutisse au marasme et à la mort.

Mais elle peut aussi se terminer par la guérison ; le rétablissement a lieu après un laps de temps variant de quelques mois à plusieurs années, compris entre trois mois et neuf ans d'après notre tableau.

La sclérodactylie n'a jamais présenté de début brusque et rapide. Ordinairement elle est précédée pendant un temps variable de refroidissement, de gonflement, de fourmillements, de cyanose des extrémités. Elle affecte le plus souvent les doigts, rarement les orteils.

C'est surtout dans cette forme que l'on constate des variations successives ; sa marche est saccadée, mêlée de rechute et d'amélioration partielle. La guérison complète est très rare. On a noté des améliorations mais le plus souvent la maladie reste stationnaire ou se généralise.

Pour la sclérodermie en plaques, le mode de début, la marche et la durée en sont aussi variables que le siège. D'ordinaire elle a un cours régulier ; elle progresse insensiblement jusqu'à son apogée pour décliner ensuite gra-



duellement. La guérison est le plus fréquemment atteinte.

---

## ETIOLOGIE

---

Hebra déclarait en 1868 n'avoir vu que cinq fois cette maladie cutanée dans le cours de sa longue carrière.

M. Call Anderson sur 11.000 affections de la peau n'en a rencontré que trois cas.

Thirial croyait cette affection exclusive au sexe féminin. Strambio et Alibert l'avaient pourtant déjà notée chez l'homme, et les faits de Putegnat et de Bouchut vinrent bientôt confirmer l'assertion de ces derniers auteurs.

Il faut cependant reconnaître qu'elle est plus commune chez la femme que chez l'homme. Notre relevé qui porte sur 143 cas donne 103 femmes pour 40 hommes.

Cette proportion est conservée à peu près la même dans les différentes variétés de sclérodermie.

Au point de vue de l'âge la récapitulation nous donne :

de 1 à 10 ans	14 cas
de 10 à 20 ans	21 cas
de 20 à 30 ans	33 cas

de 30 à 40 ans	34 cas
de 40 à 50 ans	22 cas
de 50 à 60 ans	7 cas
de 60 à 70 ans	6 cas
de 70 à 80 ans	1 cas

Mais si nous considérons les types de sclérodermie à part.

Nous trouvons la sclérodermie généralisée chez des sujets dont l'âge varie de 9 à 73 ans; le maximum de fréquence portant manifestement sur l'âge adulte entre 30 et 40 ans.

La sclérodactylie appartient à un âge variant entre 19 et 67 ans; le maximum de fréquence portant également sur l'âge adulte et plus particulièrement sur l'âge moyen.

Pour la sclérodermie en plaques, les cas ont été observés entre 3 et 70 ans. Mais le maximum apparaît avant 30 ans; assez nombreux sont les exemples observés pendant la seconde enfance et l'adolescence.

Comme cause occasionnelle nous notons pour la sclérodermie généralisée le refroidissement et les impressions morales dépressives; comme cause prédisposante le rhumatisme.

Pour la sclérodactylie, l'influence du refroidissement de l'atmosphère est notoire.

Enfin dans l'histoire de la sclérodermie en plaques nous pouvons relever en outre pour quelques cas le traumatisme et l'état de grossesse.

Mais cachée sous tous ces dehors, il sera fréquent de retrouver une cause originelle dominante, le nervosisme, les névropathies.

## PATHOGÉNIE

---

La nature de la maladie est encore entourée d'obscurité, Galien voyait dans la stegnose une obstruction de la peau. Thirial en fit une induration sui generis.

Forget croit à une lésion inflammatoire chronique Forster, Auspitz admettent une hypertrophie du tissu conjonctif du derme, tandis que Fiedler trouve une atrophie de la peau et du tissu cellulaire.

Pour Bazin, c'est la manifestation d'un état général en vertu duquel l'organisme tend à fabriquer du tissu fibreux.

Rasmussen s'appuyant sur la présence de cellules lymphatiques autour des capillaires ne voit dans la sclérodémie qu'une forme d'éléphantiasis.

Horteloup fait dépendre la maladie d'une sorte de contraction spasmodique des fibres lisses amenant le rétrécissement du calibre des vaisseaux.

Hebra ne voit qu'une stase lymphatique dans les tissus pathologiques.

Après les travaux de Verneuil et de Lagrange on a admis la nature inflammatoire chronique de la sclérodémie, celle-ci étant selon, la remarque judicieuse de Cornil et Ranvier, une véritable cirrhose de la peau.



L'influence du froid et de l'humidité, l'existence d'antécédents rhumatismaux chez un certain nombre de malades ont fait admettre la sclérodermie au nombre des maladies d'origine arthritique. Cette opinion est celle de M. le professeur Verneuil.

Il s'agirait comme le dit excellemment le professeur Ball d'une dermatopathie rhumatismale développée sous l'influence du froid chez des sujets prédisposés. Et lorsqu'on voit les phases successives de la maladie suivre les oscillations de la température rétrogarder parfois sous l'influence d'un traitement anti-rhumatismal et coïncider soit avec des douleurs articulaires, soit avec des endocardites, des péricardites et des pleurésies il paraît difficile de refuser son adhésion à cette manière de voir. »

Mais la diathèse rhumatismale ne peut suffire à expliquer tous les cas. C'est alors qu'on a recours à une autre hypothèse. La sclérodermie serait une trophonévrose ou plutôt un trouble de nutrition provoqué par une altération des centres nerveux.

En effet les expériences de Brown Sequard ont bien montré que l'irritation d'un nerf ou d'un centre nerveux produisait des altérations de la nutrition plus ou moins considérables dans les régions tributaires des nerfs lésés.

Jusqu'à présent les diverses autopsies ont démontré l'intégrité des centres nerveux sauf les cas de Luys Chalvet et Westphall où il y avait des lésions banales, sclérose médullaire et induration des circonvolutions. Quant aux nerfs de la région malade ils ont présenté les lésions de la névrite interstitielle. Mais on peut se demander si ces névrites périphériques sont primitives ou si elles se sont

développées secondairement par suite de la propagation du processus scléreux. La question ne sera résolue que lorsque l'on aura pu pratiquer des autopsies dans les premières phases de la maladie.

On est donc réduit à accepter un terrain de conciliation : c'est celui du neuro arthritisme. La sclérodermie neuro-arthritique prendra place à côté de la sclérodermie des diathésiques, des syphilitiques, des scrofuleux, des rhumatisants et elle sera l'aboutissant d'états très divers de déchéance organique. Ainsi sera comprise l'influence du nervosisme dans la genèse de l'état sclérodermique.

---

## DIAGNOSTIC

---

L'ensemble symptomatologique tel qu'il a été établi suffira toujours dans les cas typiques.

Nous n'indiquerons que les difficultés qui peuvent se présenter au début de la maladie ou dans son cours lorsque sa physionomie normale aura été altérée.

La lèpre se distinguera de la sclérodermie en ce qu'elle procède par poussées fébriles, donnant lieu à des tubercules qui s'ulcèrent facilement.

Certaines formes d'œdème éléphantiasique pourraient peut-être donner lieu à une confusion mais l'éléphantiasis a pour caractère d'être une affection endémique des pays chauds se localisant aux membres inférieurs ou aux organes génitaux et accompagnée souvent d'hypertrophie de la peau.

La sclérodactylie peut être confondue avec 1° le rhumatisme noueux. Mais dans cette dernière affection il n'existe ni tache pigmentaire ni ulcération ; la main est déviée vers le bord cubital, les articulations sont gonflées et la peau n'adhère nullement aux os.

Quelquefois le diagnostic différentiel est difficile car on peut rencontrer dans le rhumatisme noueux l'extrémité des doigts effilée et amincie. Il faut alors dans ces cas d'incertitude savoir attendre l'extension de la sclérodémie à d'autres parties du corps.

2° Avec l'asphyxie locale des extrémités qui présente avec elle de telles analogies que certains auteurs admettent l'identité de leur nature.

On se basera surtout sur la présence ou l'absence d'escharre et l'aspect des cicatrices. Dans la sclérodactylie l'extrémité digitale est le plus souvent coudée en béquille et laisse voir l'ongle intact mais déformé et recourbé en griffe. Du reste comme dans le cas précédent, l'extension de la maladie à d'autres parties du corps dissipera toute incertitude.

3° Avec l'aïnhum. Mais ici la section du doigt ou de l'orteil est due à la constriction exercée par des bagues fibreuses, tandis que la disparition des phalanges dans la sclérodactylie est plutôt le résultat d'une résorption.



Le diagnostic de la sclérodermie en plaques doit être fait.

1° Avec les cicatrices de la peau. Quelle que soit leur origine, celles-ci déforment, rétractent les téguments et les plissent trop irrégulièrement pour nous arrêter longtemps.

2° Avec les chéloïdes mais celles-ci bien que formant des plaques dures et saillantes sont mobiles, indolores, présentant des marbrures et des irradiations caractéristiques et ne se généralisent pas. Dans les cas douteux l'examen histologique sera encore le meilleur juge.

3° Avec certaines plaques de lèpre mais ici on a plutôt affaire à un vitiligo franchement anesthésique. L'aspect lardacé des plaques sclérodermiques. leur enchatonnement spécial est ici chose étrangère. Néanmoins c'est avec cette lésion que la confusion est la plus fréquente.

4° Avec des taches rouges ou violacées dues à des varices capillaires mais qu'un examen attentif fera bientôt reconnaître.

---

## TRAITEMENT

---

On peut dire que le traitement a varié avec chaque thérapeutiste. On a successivement employé les diaphorétiques, les purgatifs, les diurétiques ; les antiphlogistiques ont été essayés, la saignée, les sangsues. On a eu recours aux modificateurs de la nutrition, à l'arsenic, au sulfate de quinine, aux alcalins, à l'iodure de potassium. On a administré le mercure sous plusieurs formes, poussé même jusqu'à salivation. L'électricité sous forme de courants continus a produit quelques succès. Les frictions avec la pommade de cigüe de belladone, les onctions narcotiques, les fomentations adoucissantes ont réussi à calmer certaines douleurs.

Les emmenagogues dans les cas d'aménorrhée, les toniques, l'hygiène, le fer, l'huile de foie de morue, le quinquina, l'hydrothérapie ont pu être utiles contre l'état général.

Les bains alcalins, sulfureux, les bains de vapeur, l'enveloppement de caoutchouc n'ont pas été négligés.

Les eaux de Luchon auraient produit un effet satisfaisant. Enfin on a employé avec un certain succès le bromure de potassium et le salicylate de soude.

Nous recommandons surtout, outre un régime tonique, le massage et particulièrement les frictions avec l'huile de foie de morue. A l'aide d'un bandage approprié nous protégeons les parties malades et nous nous attachons à saisir toutes les indications que peuvent présenter les conditions individuelles.

OBSERVATION XII<sup>e</sup> (*résumée*) empruntée à Crocker (Lancet, mai 1885). — *Sclérodermie généralisée*.

Homme, 48 ans, alcoolique, a eu plusieurs accès de goutte. La lésion a une distribution symétrique, elle occupe les membres supérieurs excepté les mains, et la plus grande partie du corps ; aucune ligne sensible ne sépare les régions malades des parties saines ; la peau est raide et dure et ne peut que difficilement être détachée des tissus profonds ; les mouvements des bras sont limités et lorsque le malade essaye de mettre les mains sur la tête il ressent une tension spéciale dans la peau du tronc et des cuisses. Le début a été lent et insidieux, la maladie a mis huit mois pour atteindre son maximum et après avoir passé par plusieurs périodes d'amélioration et d'aggravation elle semble aujourd'hui tendre d'une manière insensible et graduelle à une guérison complète.

OBSERVATION XIII<sup>e</sup> (*résumée*). Crocker (Lancet, 1885). *Sclérodermie généralisée et sclérodermie en bande*.

Jeané R., blanchisseuse, 67 ans.

Début par de la raideur des articulations de l'épaule, du coude



Zero  
blanchy a mix e d forme

et des doigts; quatre mois plus tard induration de la poitrine et de la nuque. Puis les articulations des membres supérieurs s'immobilisèrent; de la raideur envahit la face à tel point que la malade pouvait à peine ouvrir la bouche, il y avait de violentes démangeaisons au niveau des points affectés. Il n'existe aucune ligne de démarcation entre les parties saines et les parties malades. La peau, manifestement épaissie, est mobile sur les tissus profonds excepté à la face dorsale des mains où elle est dure comme du bois et peut à peine être pincé entre les doigts; le cou est d'une coloration brun sale, la poitrine d'un blanc crémeux a un aspect lisse et brillant, les bras et les mains sont parsemés de points plus ou moins foncés. Le dos des pieds et des orteils sont également atteints; une bande dure occupe le bord interne de l'articulation tibio-tarsienne s'étendant en partie sur la jambe.

Sous l'influence d'une médication tonique et d'une série de bains turcs, une amélioration notable s'est produite.

OBSERVATION XIV (résumée). Crocker (Lancet, 1885).

Transitory  
everal

Jeune fille de 13 ans. Début par des douleurs dans les bras. L'induration qui apparut 15 jours après occupait tout le corps excepté les paupières, la paume des mains et la plante des pieds mais la muqueuse de la joue droite était affectée. Dans l'intervalle se développe un eczéma de la tête, et des manifestations d'endo-péricardite. Amélioration notable en une semaine, mais guérison complète au bout d'un an.

OBSERVATION XV (résumée).

Jeane E..., 39 ans, couturière, exposée fréquemment à des

courants d'air. Rougeole, érysipèle dans l'enfance. Rhumatisme musculaire à 21 ans.

Début par des douleurs dans les coudes et les mains, trois mois après gonflement des mains, des jambes et des pieds. Amaigrissement progressif. Les avant-bras, les mains et les doigts frappent par leur minceur et leur petitesse ; ils semblent appartenir à une enfant de douze ans. La peau, d'une coloration blanc jaunâtre striée de quelques vaisseaux dilatés présente une surface parfaitement lisse, sèche, dépourvue de poils, adhère intimement aux tissus sous-jacents et offre la sensation et l'apparence de l'ivoire. Aux membres inférieurs l'induration commence à la racine des orteils, s'étend sur la face dorsale du pied, la face antérieure de la jambe et les 2/3 inférieurs de la cuisse. La peau est jaunâtre, en certains points rosée, en d'autres où existent des capillaires dilatés. On trouve à la nuque 3 ou 4 petites nodosités de la grosseur d'un pois ou d'un haricot.

OBSERVATION XVI (*résumée*). Crocker (Lancet, 1885).

Priscilla F..., 38 ans, 6 grossesses toutes terminées par un avortement à 6 mois.

Début le lendemain d'un refroidissement par des douleurs et une tuméfaction des jointures, suivies bientôt d'une sensation de tension de la peau du cou, c'était, suivant l'expression de la malade, comme une corde tendue de la poitrine au menton. Douleurs terebrantes ou lancinantes, vertiges fréquents, engourdissements passagers. Amaigrissement. A la face il n'y a ni plis, ni rides, la peau est fortement tendue sur les os ; les radicules veineuses dilatées donnent un aspect marbré à la surface cutanée décolorée ; la poitrine est parcheminée, les membres supérieurs atrophiés, les doigts sont fléchis et donnent à la main l'aspect d'une griffe, souffle présystolique à la pointe du cœur avec dédoublement du 2<sup>e</sup> bruit à la base.

OBSERVATION XVII (*résumée*). Crocker (Lancet, 1885).

Mlle K..., 30 ans. Sujette à des vertiges, des douleurs vagues, à des embarras gastriques déterminés par des vomissements et de la diarrhée. Plaque blanche sur la nuque, épaissie au centre, non entourée de zone vasculaire. La peau est dure, ne peut être plissée que difficilement mais non adhérente aux tissus sous-jacents. Un traitement tonique et l'emploi des courants continus n'amenèrent aucun résultat. Trois ans après la plaque disparut spontanément à la suite d'une fièvre typhoïde.

OBSERVATION XVIII (*résumée*). Crocker (Lancet, 1885).

Joyce M..., 38 ans, porte sur la cuisse droite plusieurs taches blanches apparues sans cause appréciable. La plaque la plus supérieure a seule une zone violacée à la périphérie.

Cette malade est atteinte d'un lupus erythémateux à la face. En 18 mois la guérison fut presque complète.

OBSERVATION XIX (*résumée*). Crocker (Lancet, 1885).

Sarah J..., 17 ans. Sujette à des faiblesses, à des lipothymies et à de fréquents maux de tête. Présente disséminées sur l'avant-bras et le bras plusieurs plaques indurées à bords bien définis mais sans zone vasculaire ; les unes sont jaunâtres, les autres blanches. Sur la poitrine on en rencontre d'autres siégeant sur le trajet des nerfs intercostaux.



OBSERVATION XX (*résumée.*) Crocker Lancet, 1885.

Ellen T..., âgé de 10 ans, porte au front une plaque blanche dont la partie moyenne est jaunâtre et épaisse, tandis que la partie supérieure est blanche et amincie. Il n'existe pas de zone vasculaire.

OBSERVATION XXI (*résumée.*) Crocker Lancet, 1885.

William M..., âgé de 11 ans, a vu se développer en un mois, au niveau de l'omoplate, une plaque indurée, accompagnée de douleurs et d'élancements. Les bords mal définis se confondaient insensiblement avec la peau saine. Elle avait un aspect blanc cicatriciel avec quelques points brunâtres.

OBSERVATION XXII (*résumée*) Crocker Lancet, 1885.

L..., âgée de 30 ans, à la suite de chagrins de famille apparition en 8 mois d'un placard blanchâtre au-dessus de la clavicule droite. Aucune zone violacée.

OBSERVATION XXIII. *Cas de Simpson.* Crocker Lancet, 1885.

Fillette de 2 à 3 ans, présentait consécutivement à un trauma-

tisme du genou une bande sclérosée s'étendant depuis l'aîne jusqu'au pied.

La peau était pâle, brillante, marbrée de points jaune-brunâtre. Il existait une teinte rosée à la périphérie.

IV

OBSERVATION XXIII. *Cas d'Hutchinson*. Crocker Lancet, 1885.

Louisa G.... âgée de 5 ans, présentait consécutivement à un coup de pied une trainée irrégulière, allant de la face dorsale des deux premiers orteils à la partie moyenne de la cuisse en suivant le dos du pied, la face antérieure de la jambe et le côté externe du genou.

---

TABLEAU HISTORIQUE RÉSUMÉ DES PRINCIPALES  
OBSERVATIONS DE SCLERODERMIE

- 1 ZACUTUS LUSITANUS 1634. — Femme. Peau comme un cuir de bœuf. Fonticules aux cuisses, sudorifiques. Guérison.
- 2 DIEMERBROECK 1672, — Femme. Peau de tambour.
- 3 HELVETIUS 1678. — F. 36 ans. Peau dure sans sentiment. diaphorétiques. Guérison.
- 4 MACHIN 1752. — H. 14 ans. Peau formant une enveloppe dure et brune.
- 5 VATER 1752. — F. Incrustation rigide des mains et des pieds.
- 6 CURZIO 1752. — F. 17 ans. Début par cou, puis visage langue, moitié supérieure du corps. Bains de vapeur. Mercure, casse, saignée. Guérison en 4 mois.
- 7 HENCKE 1809. — F. 24 ans. A la suite de refroidissement raideur et induration subite de la nuque puis moitié supérieure du corps. Guérison.
- 8 STRAMBIO 1817. — H. 48 ans. Peau semblable à du parchemin, sec, éruption de pustules, onctions mercurielles. Guérison en 6 mois.

18 total  
27  
91

F 85  
H 31

Acro 27  
23 F  
4 H



- 9 ALIBERT 1817. — F. 30 ans. Plaque de couenne près du nombril.
- 10 ALIBERT 1817. — H. Plaque sur l'abdomen.
- 11 ALIBERT 1817. — F. Peau dure comme de l'ivoire.
- 12 ALIBERT 1817. — F. 44 ans. Refroidissement. Induration du cou puis de la moitié supérieure du corps. Diaphorétiques, frictions mercurielles. Amélioration.
- 13 CASSANOVA 1820. — F. 22 ans. Arrêt des règles. Induration des bras, poitrine, abdomen. Magnetisme. Emménagogues amélioration.
- 14 FANTONETTI 1837. — F. 30 ans. Rhumatisante. Induration générale. Coloration foncée parsemée de taches blanches. Impetigo, bains, purgatifs, frictions mercurielles. Guérison en 3 mois.
- 15 THIRIAL 1845. — F. 21 ans. Début par le cou, puis moitié supérieure du corps. Bains de vapeur. Sudorifiques. Etat stationnaire.
- 16 THIRIAL 1845. — F. 15 ans. Arrêt brusque des règles par le froid, gêne subite du cou, puis induration du visage, langue et 1/2 supérieure du corps. Emménagogue. Guérison.
- 17 GRISOLLE 1847. — F. 50 ans. Début par le bras droit. Induration générale. Peau bigarrée. Bains alcalin. Iodure de potassium. Amélioration.
- 18 FORGET 1847. — F. 33 ans. Rhumatisante. Induration générale. Coloration brunâtre. Bains. Onc. mercurielles. Etat stationnaire,
- 19 BOUCHUT 1847. — H. 32 ans. Refroidissement. Induration subite du cou, puis de moitié supérieure du corps, et scrotum et verge. Purgatif. Frictions, vésicatoires. Amélioration.

20 THIRIAL 1847. — F. 43 ans. Refroidissement. Induration subite du cou puis partie médiane de face, poitrine, avant-bras. Bains. Purgatif. Grande amélioration.

*à en* 21 PUTEGNAT 1847. — H. 65 ans. Rhumatisant. Scrofuleux. Début par les doigts. Généralisation. Aspect de basane noircie. Mort dans le marasme. *De all*

22 RILLIET ET BARTHEZ 1848. — F. 9 ans. Début par douleur vive à l'épigastre. Induration de tout le corps y compris la langue. Pleurésie. Ascite. Guérison en 6 mois.

23 RILLIET ET BARTHEZ 1848. — F. 28 ans. Début par douleur crampoïde dans le bras droit. Induration des membres supérieurs. Coloration rouge brun, Circulation capillaire Bains tièdes. Salsepareille. Etat stationnaire.

24 RILLIER ET BARTHEZ 1848. — H. 11 ans. Début par nuque. Membres supérieurs et tronc. Guérison en 2 ans.

25 PELLETIER. — F. 66 ans. Rhumatisante. Début par le cou de pied. Induration générale. Fissures de la peau. Morte dans le marasme. *De all*

26 N. GUILLOT 1854. — F. 42 ans. Début au bras à l'occasion d'un vésicatoire. Cou, tronc, membres supérieurs, ecthyma Amélioration.

27 ADDISON 1854. — F. 20 ans. Cou, épaules, bras, seins, paupières.

28 ADDISON 1854. — F. 7 1/2. Plaques aux épaules, bras, cuisse droite.

29 ADDISON 1854. — 7 1/2. Début pendant l'allaitement, plaques sur les seins.

30 ADDISON 1854. — F. 11 ans. Bande de sclérose sur la cuisse droite, suivant le couturier.

31 GILLETTE 1854. — F. 8 1/2. Refroidissement. Induration



du cou puis tête tronc et membres supérieurs. Plaques disséminées sur membres inférieurs, Taches erythemateuses, ecthyma. Bains de vapeur. Bains de sulfate de fer. Guérison en 5 mois.

32 OULMONT 1855. — H. 35 ans. Rhumatisant. Face et poitrine d'une coloration rougeâtre.

33 HUGO FIEDLER 1855. — F. 20 ans. Début par engourdissement des mains et des pieds. Induration des mains, avant-bras et face. Petites ecchymoses. Etat stationnaire.

34 DONNELL 1855. — F. 20 ans. Début par cou, puis bras, face poitrine, une plaque au genou droit.

35 ROGER 1860. — F. 9 1/2. Chorée, Rhumatisme. Affection cardiaque. Partie supérieure du corps. B<sup>n</sup> vap. Massage. Guérison en 3 mois.

36 ARNING 1861. — F. 32 ans. Refroidissement. Induration du cou, puis de tout le corps excepté les membres inférieurs. Amélioration.

37 FORSTER 1861. — H. 22 ans. Début par cuisse, puis abdomen, mains et avant-bras. Mort de tuberculose.

38 NORDT 1861. — F. 36 ans. — Rhumatisante. Début par refroidissement et cyanose des extrémités. Induration générale. Coloration bigarrée. Etat stationnaire.

39 BAZIN 1862. — F. 18 ans. Plaques aux bras et aux lombes,

40 VERNEUIL 1863. F. 38 ans. Rhumatisante. Douleurs dans les doigts. Déformation des doigts. Atrophie de phalanges.

41 PANAS 1864. — F. 51 ans. Rhumatisme. Refroidissement. Induration subite du cou, puis de la face et partie supérieure du corps. Electricité. Amélioration.



- 42 VILLEMIN 1864. — H. 21 ans. — Cou puis 1/2 supérieure du corps. Saignée purgatifs. Iodure de potassium. Amélioration en 2 mois.
- 43 GAMBERINI 1864. F. 22. Refroidissement au milieu des règles. Induration ligneuse. Fissures. Guérison en 10 mois.
- 44 FOURNIER 1865. — H. 40 ans. Etat fébrile pendant quelques jours. Taches violacées et bronzées au genou, au mollet, au niveau de l'épine, iliaque antérieure. Iodure, douches. Scarifications. Guérison en 9 mois.
- 45 M. RAYNAUD HORTELOUP, 1865. — H. 50 ans. Affection cardiaque. Engourdissement des extrémités. Pigmentation et induration générale, plaques rouges, symétriques aux jambes et aux pieds.
- 46 LEBRETON 1866. — H. 55 ans. Début par cou de pied. Induration de tout le corps excepté la face. B<sub>n</sub> vap. Electricité. Etat stationnaire.
- 47 PLU 1866. — F. 59 ans. Refroidissement. Induration générale. Couleur café au lait. Mort. *Death*
- 48 HEUSINGER 1866. F. Induration générale, glycérine, goudron, sulfate de quinine. Guérison.
- 49 HEBRA 1867. F. 33 ans. Lupus erythémateux. Début par bras, puis cou. Taches pigmentaires.
- 50 RASMUSSEN 1868. — F. 46 ans. Rhumatisme. Induration des seins et du bras droit. Eruption de bulles.
- 51 VILSON 1868. F. 30 ans. Rhumatisme. Apparition pendant la grossesse de petites plaques sur les seins, cou, bras. Toniques. Guérison en 12 mois.
- 52 VILSON 1868. — F. 25 ans. Pendant grossesse, 7 plaques, bras, cuisses.

53 VILSON 1868. F. 40 ans, bande du genou à cou de pied.  
Guérison après 9 ans.

54 VILSON F. 35 ans. Après une grossesse, plaques à la région  
sus-claviculaire.

55 VILSON, 1868. — F. 28 ans. Plaques disséminées sur tout  
le corps.

56 VILSON, 1868. — F. 30 ans. Plaques aux 2 seins.

57 — F. 45 ans. Epaule. Poitrine.

58. — F. 53 ans. Plaques aux 2 jambes. Guérison en  
18 mois.

59 VILSON. 1868. — F. 48 ans. Tronc. Régions claviculaires.

60 — F. 47 ans. Traumatisme. Les 2 bras.

61 — F. — Plusieurs plaques sur le tronc.

62 — F. 31 ans. Poitrine. Cou. Bras. Cuisses.

63 — F. — Tronc. Membres inférieurs.

64 — F 7 ans. Bande aux bras et main droits.

65 — F. 6 ans. 4 plaques sur la paroi abdominale.

66 — F. 17 ans. A la suite d'une piqûre de cousin,  
plaque à la joue. Amélioration après 6 ans.

67 — H. 8 ans. Plaque sur le côté gauche de la face.

68 — H. 6 ans. Nombreuses plaques au bras droit.

69 — H. 24 ans. 4 plaques à la face. 1 à la cuisse.

70 — H. 17 ans. Plaque au front sur le trajet du nerf  
sus-orbitaire.

71 AUZILHON, 1869. — F. 73 ans. Début par sein puis poitrine  
et creux de l'aisselle. Mort par cachexie.

72 DUFOR, 1871. — F. 39 ans. Début par douleurs dans les  
chevilles. Indur. générale. Atrophie des phalanges.  
Taches vasculaires. Eau de Luchon. Amélioration.

73 BALL, 1871. — F. 47 ans. Rhumatisante. Douleurs dans